

UNIVERSITE DE PARIS VI
FACULTE DE MEDECINE — SAINT-ANTOINE

ANNÉE 1971

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Claude PHILIPPEAUX

Né le 5 Juin 1935, à Moncourt (Seine et Marne)

Présentée et soutenue publiquement le **23.2** 1971

**LES PETITS REINS UNILATERAUX DE L'ENFANT
ATTEINTS DE NEPHROPATHIE INTERSTITIELLE**

Etude clinique, biologique, radiologique, isotopique
et histologique à partir de 28 observations.

Signification des lésions et discussion sur leur origine.

Président : M. LAPLANE, Professeur

PARIS — 1971

UNIVERSITE DE PARIS VI
FACULTE DE MEDECINE — SAINT-ANTOINE

ANNÉE 1971

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Claude PHILIPPEAUX

Né le 5 Juin 1935, à Moncourt (Seine et Marne)

Présentée et soutenue publiquement le **23.6** 1971

**LES PETITS REINS UNILATERAUX DE L'ENFANT
ATTEINTS DE NEPHROPATHIE INTERSTITIELLE**

Etude clinique, biologique, radiologique, isotopique
et histologique à partir de 28 observations.

Signification des lésions et discussion sur leur origine.

Président : M. LAPLANE, Professeur

PARIS — 1971



UNIVERSITE DE PARIS VI
FACULTE DE MEDECINE SAINT - ANTOINE

-:-:-:-:-

Professeurs titulaires

MM. ANDRE R.	Hématologie
BRISAUD H.	Pédiatrie
BROCARD R.	Médecine
BUGNARD L.	Biophysique
CAROLI J.	Médecine
CERBONNET G.	Chirurgie
CHERIGIE Ed.	Radiologie
CHIGOT P.L.	Chirurgie infantile
CONTE M.	Médecine
DAGUET L.	Bactériologie
DEBRAY J.	Médecine
FLABEAU F.	Chirurgie
GERBEAUX J.	Thérapeutique
GOSSET J.	Chirurgie
HUGELIN A.	Physiologie
LAPLANE R.	Pédiatrie
LELORIER G.	Obstétrique
LOEPER J.	Médecine Expérimentale - Immunologie
LOYGUE J.	Chirurgie

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556014_0017

MM. MAROIS M.	Histologie
MERGER R.	Obstétrique
MILHAUD G.	Biophysique
NICK J.	Neurologie
ORCEL L.	Anatomie Pathologique
PERRAULT M.	Médecine
POLONOVSKI Claude	Pédiatrie
POLONOVSKI Jacques	Biochimie
RICHET G.	Néphrologie
WOLFROMM R.	Médecine

Professeurs sans chaire

MM. CHALUT J.	Radiologie	MM. LESTRADET H.	Pédiatrie
Mme CHAPUT A.	Stomatologie	PICARD J.	Biochimie
GIRARD F.	Physiologie	ROUX Ch.	Embryologie
GOLVAN Y.J.	Parasitologie		

Maîtres de Conférences

MM. AKOUN G.	Médecine	MM. CHEYMOL G.	Pharmacologie
ARDAILLOU R.	Physiologie	CHOUARD Cl.	O.R.L.
BAUX S.	Chirurgie	CLOAREC M.	Médecine
BITKER M.	Urologie	CONTAMIN F.	Médecine
BOURY G.	Chirurgie	COSCAS G.	Ophtalmologie
BRICOUT F.	Bactério.Virol.	DAUTRY P.	Chirurgie
CATINAT J.	Médecine	DELIGNE P.	Anesthésiologie

MM. DOYON D.	Radiologie	MM. MENSCH B.	Biophysique
DRY J.	Médecine	MERY J.Ph.	Néphrologie
DUHAMEL G.	Hématologie	Mme MIGNON Fr.	Néphrologie
FOUET P.	Thérapeutique	PIERON R.	Médecine
GAUTIER H.	Physiologie	POULET J.	Médecine
GUILMET Cl.	Anesthésiologie	RAMPINI Cl.	Biochimie
GUIRAUDON G.	Anatomie	RICHARDET J.M.	Pédiatrie
HERMAN D.	Médecine	ROLAND J.	Anatomie Pathologique
HUGUET Cl.	Chirurgie	SALAT J.	Obstétrique
JACQUILLAT Cl.	Hématologie	SALMON Ch.	Hématologie
LASFARGUES G.	Pédiatrie	SANTARELLI J.	Obstétrique
LEVY V.G.	Médecine	WARGON H.	Médecine expér.
MALAFOSSE M.	Chirurgie	WEINMANN S.	Biochimie

Enseignants Associés

M.C.A. Associé - M. ELIAKIS Em. Médecine Légale

Enseignants Contractuels

A MES PARENTS

Qui encouragèrent mes études avec toute leur patience et leur douceur. Avec leur merveilleuse compréhension, ils m'ont libéré de tous les soucis quotidiens comme par enchantement.

Je leur dédie cette thèse de tout mon coeur. Ils savent combien je les aime et je leur redis ici très tendrement.

A MA FEMME

Qui éclaire ma vie d'un bonheur profond. En remerciement de sa présence de chaque instant.

AUX MIENS

Qui m'ont tant donné.

Qu'ils déchiffrent dans cette dédicace
les marques de mon affection.

A MES AMIS

A ceux qui savent créer ce merveilleux
climat de confiance.

Qu'ils trouvent ici le gage de mon amitié
et de ma reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR LAPLANE

Professeur d'Hygiène et de Clinique de la Première Enfance

En remerciement du grand honneur qu'il
nous a fait en acceptant la présidence
de cette thèse.

En témoignage de notre profonde
admiration.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE LASFARGUES

Qui nous a inspiré le sujet de notre
thèse.

Nous lui savons gré de nous avoir guidé
dans notre travail par ses conseils
infiniment précieux et ses idées éclai-
rées.

Qu'il trouve ici nos plus vifs remercie-
ments.

A MONSIEUR LE DOCTEUR BRUEZIERE

Qui a eu l'obligeance de nous confier
ses observations personnelles.

Nous lui exprimons ici notre profonde
gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR BOULESTEIX

A qui nous devons une grosse partie de
ce travail.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expres-
sion de notre sincère reconnaissance.

A MESSIEURS LES DOCTEURS FORES

GUIMBLAUD

Qui nous ont donné le goût de la pédiatrie.

Qui pendant quatre années à MARGENCY nous
ont amicalement dirigés dans l'exercice
de cette médecine.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE DEBRUN

A MONSIEUR LE DOCTEUR RAYNAUD

A MADAME LE DOCTEUR BOCCON-GIBOD

A MONSIEUR LE DOCTEUR FONTAINE

Qui ont réalisé les artériographies,
les scintigraphies rénales et les
examens histologiques des observations
de cet ouvrage.

En gage de remerciement.

LES PETITS REINS UNILATERAUX DE L'ENFANT
ATTEINTS DE NEPHROPATHIE INTERSTITIELLE

-:-:-:-

D E F I N I T I O N

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

On entend par petit rein unilatéral, tout rein dont la hauteur est inférieure d'une déviation standard à celle de la hauteur théorique, le rein contro-latéral étant de taille normale ou augmentée. La définition du petit rein repose sur les critères donnés par les tables de Hodson (10) permettant de calculer la taille du rein en fonction de la taille de l'enfant selon la formule $y = 0,057 x + 2,646$, y représentant la taille du rein et x la taille du sujet, exprimés en centimètres. D'après cette formule, la déviation standard est de 1,5 cm.

Les petits reins unilatéraux ont toujours éveillé l'intérêt de nombreux auteurs qui se sont efforcés d'en établir une classification (1, 2, 4, 5, 6, 12, 13, 17, 18).

Les 28 observations qui constituent le matériel de cette étude comportent toutes un examen histologique qui a mis en évidence des lésions de néphrite interstitielle au niveau du petit rein unilatéral. Nous nous sommes attachés à préciser, à partir de ces observations, les aspects cliniques, radiologiques, histologiques de ces petits reins et d'en discuter leur origine.

Tableau I -- Matériel d'Etude

MATERIEL D'ETUDE	Nombre de cas
P R U * chez l'enfant jusqu'à 14 ans	79
Biopsies	49
- Néphropathies Interstitielles	28
- Dysplasies rénales simples	6
- Dysplasies avec hypoplasie segmentaire ...	3
- Glomérulo-néphrite extra-membraneuse	1
- Atteinte glomérulaire centripète sans signe de néphropathie interstitielle	1
- Histologie normale	10

* P R U = Petit rein unilatéral.

Cette thèse comporte trois parties successives :

- 1° - 28 observations de petits reins unilatéraux atteints de néphropathie interstitielle.
- 2° - L'analyse de ces observations, suivie des conclusions sémiologiques et de l'attitude thérapeutique.
- 3° - Un essai d'interprétation des lésions rénales et de leurs significations.

: 2010-01-01 10:00:00

: 2010-01-01 10:00:00

: 2010-01-01 10:00:00

: 2010-01-01 10:00:00

OBSERVATION N° 1

ENFANT : Philippe T...

L'histoire urologique de ce petit garçon, sans antécédent particulier, commence à l'âge de 6 ans par une infection urinaire découverte lors d'un épisode fébrile accompagné d'une dysurie avec pollakiurie. Une nouvelle crise, un an plus tard, fait pratiquer une urographie intraveineuse où l'on découvre un petit rein gauche mesurant 65 mm (retard de 2 déviations standard) dont les calices sont atrophiques et le bassinet est ampullaire ; sa sécrétion est retardée (10 mn). Le rein droit hypertrophique mesure 120 mm (+ 1 déviation standard); son urogramme est normal.

Le bilan clinique est normal (avance staturo-pondérale d'une déviation standard, tension artérielle 9,5/6,5) ainsi que le bilan biologique (ionogramme normal, Clearance de la Créatinine 96 ml/mn, Van Slycke 63 ml/mn).

La cystographie rétrograde met en évidence un reflux vésico-urétéral gauche du côté du petit rein.

L'artériographie rénale montre la présence d'une petite artère gauche, sans sténose mais très grêle, irriguant un tout petit rein atrophique, et objective l'hypertrophie compensatrice du rein droit vascularisé par deux artères.

Le néphrogramme isotopique va corroborer ces résultats montrant un rein droit volumineux dont la fixation homogène est de 35,8 %. La fixation non mesurable du côté gauche témoigne d'un parenchyme pratiquement pas fonctionnel.

Ces résultats amènent à pratiquer une néphrectomie gauche à 7 ans neuf mois : le rein de la taille d'une grosse noix est entouré d'une périnéphrite modérée, le bassinet étant presque aussi gros que le rein lui-même. L'uretère est normal.

L'histologie de la pièce de néphrectomie révèle plusieurs foyers de néphrite tubulo-interstitielle avec infiltrat de cellules rondes, atrophie tubulaire importante et sclérose glomérulaire centripète. La taille du rein est expliquée par la rétraction du parenchyme au niveau de ces foyers dont l'aspect évoque un processus de "pyélonéphrite". En effet, il n'y a pas de signe franc de dysplasie et les lésions sont différentes de celles de l'hypoplasie segmentaire.

Quatre mois après la néphrectomie le contrôle cyto-bactériologique montre la stérilité des urines.

CONCLUSION :

Petit rein gauche découvert chez un garçon de 7 ans porteur d'une infection urinaire depuis 1 an. La persistance de l'infection, la présence d'un reflux vésico-urétéral et le caractère pratiquement pas fonctionnel de ce petit rein ont abouti à une néphrectomie, d'autant que le rein contro-latéral s'est montré nettement compensateur à l'artériographie et à la scintigraphie. L'histologie a montré qu'il s'agissait d'une néphrite tubulo-interstitielle majeure (+++) évoquant un processus de pyélonéphrite.

OBSERVATION N° 2

ENFANT : Chérifa T...

Cette petite fille présente dans ses antécédents urologiques une albuminurie découverte systématiquement à l'âge de 4 ans, dont la surveillance est abandonnée devant la labilité des résultats. A 7 ans une infection urinaire à *Proteus* avec protéinurie fait pratiquer une urographie intraveineuse qui met en évidence un petit rein droit; il existe une dilatation calicelle et une atrophie corticale complète, l'hypotrophie est de 1,5 déviation standard. A gauche l'urogramme est normal.

Le bilan clinique montre un retard statural important (2,5 déviation standard); la tension artérielle est à 10/7.

Sur le plan biologique on note un certain degré d'atteinte rénale : ionogramme et bilan phospho-calcique normaux, Volhard à 1002/1026 mais hyperazotémie confirmée à 0,50 gr/l et Clearance de la Créatinine abaissée (40 et 64 ml/mn).

La cystographie rétrograde révèle un reflux vésico-urétéral bilatéral, massif d'emblée à droite, se complétant en per-mictionnel à gauche.

Le néphrogramme isotopique confirme le petit rein droit qui mesure approximativement 6 cm et dont la fixation homogène est de 10,2 %. A gauche, le rein mesure 9,5 cm, sa fixation homogène n'est pas tout à fait normale (24 %).

Une biopsie chirurgicale bilatérale montre un rein gauche histologiquement normal. A droite il existe un foyer de fibrose interstitielle avec retentissement important sur les glomérules et les tubes qui y sont englobés.

Ces résultats font pratiquer une intervention anti-reflux bilatérale (réimplantation urétérale type Leadbetter-Politano).

Deux mois plus tard, les urines sont stériles; le recul est insuffisant pour juger de l'évolution du petit rein.

CONCLUSION :

Petit rein droit découvert chez une fille de 7 ans à l'occasion d'une infection urinaire évoluant probablement depuis 3 ans. L'urographie intraveineuse et la scintigraphie, de même que la biopsie ont montré un rein contro-latéral sensiblement normal. Par contre, le petit rein hypo-fonctionnel présente des lésions de néphrite interstitielle (++) . Une intervention anti-reflux a été pratiquée en raison d'un reflux vésico-urétéral bilatéral prédominant du côté du petit rein.

OBSERVATION N° 3

ENFANT : Mireille W...

Cette petite fille a présenté, dans le premier âge, une infection urinaire à Colibacilles révélée par un épisode fébrile accompagnant des brûlures mictionnelles. La désinfection rapide des urines n'avait pas imposé d'urographie intraveineuse.

A l'âge de 12 ans et demi, l'apparition de douleurs lombaires droites accentuées lors des mictions fait pratiquer une urographie intraveineuse bien que les urines soient stériles. On découvre alors un petit rein droit sécrétant normalement mais dont les calices supérieurs sont distendus en boules. Le rein mesure 85 mm, présentant un retard de 1,5 déviation standard. A gauche, l'urogramme est normal, la taille du rein est approximativement de 105 mm.

Le bilan clinique met en évidence un retard staturo-pondéral proche de 2 déviations standard. La tension artérielle est normale.

Sur le plan biologique, on ne relève aucune anomalie : azotémie à 0,15 gr/l, ionogramme normal, absence d'albuminurie, compte d'Addis normal.

Une cystographie rétrograde vérifie l'absence de reflux vésico-urétéral.

La scintigraphie rénale est normale à gauche. A droite, le rein est plus petit, sa fixation est diminuée de 20 % par rapport au côté opposé.

La biopsie rénale chirurgicale montre un large foyer de pyélonéphrite chronique directement sous-capsulaire au niveau du pôle supérieur du petit rein droit. Le tissu interstitiel est envahi par un infiltrat inflammatoire très dense où les tubes sont totalement atrophiques. 50 % des glomérules sont entièrement scléro-hyalins. Les parois vasculaires sont altérées.

Un traitement anti-infectieux urinaire de longue haleine est institué sans sanction chirurgicale.

CONCLUSION :

Petit rein droit unilatéral découvert à l'âge de 12 ans et demi à l'occasion de douleurs lombaires, chez une fillette qui présente des antécédents infectieux urinaires dans sa première enfance. L'urographie intraveineuse et la scintigraphie ont montré un rein contro-latéral normal et l'histologie du petit rein a révélé des lésions de néphrite interstitielle (+++).

OBSERVATIO N° 4

ENFANT : Jacques B...

Ce petit garçon présente une comitialité depuis l'âge de 4 ans pour laquelle il est régulièrement traité par le Gardénal. A l'âge de 9 ans quatre mois la découverte d'une infection urinaire lors d'un épisode fébrile fait pratiquer un bilan urologique complet.

Sur le plan clinique le développement staturo-pondéral est normal, la tension artérielle est à 10/7. Le méat urinaire punctiforme fait procéder à une méatostomie.

Le bilan biologique est normal : Volhard 1001/1020, Clearance de la Créatinine 114 ml/mn, ionogramme normal, absence d'albuminurie. L'urographie intra-veineuse faite alors montre un urogramme droit normal, le rein mesure 104 mm. A gauche, le rein est de petite taille mesurant 80 mm, ce qui représente une hypotrophie de 1,5 déviation standard; ses calices présentent un aspect en massue et l'uretère est normal.

La cystographie montre un reflux vésico-urétéral apparaissant uniquement en per-mictionnel et ne dépassant pas le détroit supérieur.

Le néphrogramme isotopique confirme le petit rein gauche dont la fixation est inférieure de 40 % à celle du rein droit qui est normale. La fixation est par ailleurs homogène des deux côtés.

Le bilan néphrologique est complété par une biopsie rénale chirurgicale bilatérale. Du côté droit l'histologie est normale; 25 glomérules sont examinés. A gauche, on découvre un large foyer de pyélonéphrite chronique où les glomérules sont en "pain à cacheter" ou présentent une sclérose centripète majeure; les lumières des tubes ont totalement disparu sous l'étouffement de l'infiltrat interstitiel fait uniquement de cellules rondes.

Avant d'envisager une intervention anti-reflux, un traitement anti-infectieux urinaire de long cours est institué.

Après un an de traitement, les urines demeurent stériles et une nouvelle urographie intraveineuse faite avec 9 mois de recul par rapport à la première montre un aspect identique, les calices gauches restant dilatés. Le parenchyme rénal mesure 105 mm à droite et 83 mm à gauche.

CONCLUSION :

Petit rein gauche unilatéral découvert à l'occasion d'une infection urinaire chez un garçon de 9 ans quatre mois, comitial depuis l'âge de 4 ans et présentant un méat urinaire punctiforme. L'urographie intraveineuse, la scintigraphie et la biopsie ont montré un rein contro-latéral normal. Par contre, la biopsie rénale a montré des lésions de néphrite interstitielle (++) au niveau du petit rein et la cystographie a objectivé un reflux vésico-urétéral de ce même côté.

OBSERVATION N° 5

ENFANT : Sylviane H...

Les premières manifestations urologiques se situent chez cette petite fille à l'âge de 5 ans sept mois par une infection urinaire. La persistance de l'infection à *Proteus* puis à *Colibacilles* fait pratiquer un premier bilan à 7 ans et demi.

- L'urographie intraveineuse montre un rein droit de taille normale (95 mm) dont les cavités sont modérément dilatées (aspect en massue surtout au niveau du pôle supérieur). Le rein gauche est petit mesurant 80 mm, ses calices sont étirés (images dominant au pôle supérieur), ses voies excrétrices ne sont pas dilatées.
- La cystographie rétrograde fait apparaître un reflux vésico-urétéral gauche uniquement per-mictionnel ne dépassant pas le détroit supérieur.

Après un traitement anti-infectieux urinaire prolongé un nouveau bilan est pratiqué à 9 ans et demi : le développement staturo-pondéral est normal comme la tension artérielle. Il n'existe plus d'infection urinaire et le reflux gauche avait disparu après six mois de traitement. Il n'existe pas d'anomalie biologique remarquable.

L'urographie intraveineuse est à peu près identique avec cependant une disparition de la dilatation pyélo-calicielle droite (seul persiste l'aspect en massue des calices supérieurs).

Le néphrogramme isotopique montre une fixation homogène des deux côtés sauf au niveau du pôle supérieur du rein droit. La captation est de 25,7 % à droite et de 15,6 % à gauche.

Une biopsie rénale chirurgicale bilatérale révèle un rein droit histologiquement normal. Par contre, le petit rein gauche présente quelques plages de sclérose interstitielle sans signe inflammatoire ni atteinte glomérulaire, les tubes sont normaux sauf au sein de ces plages où ils sont atrophiques.

CONCLUSION :

Petit rein gauche unilatéral découvert chez une petite fille de 7 ans et demi présentant des infections urinaires à répétition depuis près de 2 ans. Un reflux vésico-urétéral partiel du même côté a rapidement disparu en même temps que l'infection urinaire. La scintigraphie et l'histologie ont objectivé un rein contro-latéral normal alors que le petit rein présente des lésions de néphrite interstitielle modérée (+).

OBSERVATION N° 6

ENFANT : Annick R....

Cette petite fille a été hospitalisée pour la première fois à l'âge de deux mois pour un épisode de vomissements au cours duquel on aurait décelé un gros rein gauche à la palpation. L'urographie faite alors est d'interprétation délicate : l'urogramme gauche semble normal, à droite il existe une dysectasie pyélique discrète. La tonalité est plus faible à gauche et les tiges calicielles ont un aspect un peu étiré de ce même côté. Les uretères étaient de calibre normal.

Depuis cette époque l'enfant a été suivie de façon assez irrégulière ; elle aurait reçu plusieurs traitements anti-infectieux urinaires dans des conditions mal précisées, pour des infections urinaires à Colibacilles et à Pyocyaniques.

Une albuminurie constatée à l'âge de 10 ans entraîne la réhospitalisation. Sur les urographies intraveineuses, il existe alors une sécrétion bilatérale précoce à 2 mn, et la différence de tonalité n'est pas retrouvée. Du côté gauche les tiges pyélo-calicielles sont étirées, en particulier au niveau du pôle supérieur du rein. Les uretères sont normaux des deux côtés. Le rein droit mesure 103 mm et le gauche 78 mm pour une hauteur théorique de 102 mm, ce qui représente une hypoplasie gauche de 1,5 déviation standard.

Le bilan clinique montre un retard staturo-pondéral modéré, harmonieux de 1,5 déviation standard. La tension artérielle est normale, la maxima n'excédant jamais 10. Sur le plan biologique l'ionogramme est normal, il n'y a pas d'albuminurie, la Clearance de la Créatinine est de 60 ml/mn et l'épreuve de Volhard est à 1001/1023.

Le néphrogramme isotopique montre un petit rein gauche de contours flous et un rein droit plus volumineux, légèrement étiré vers ses pôles, de contours mal délimités. La fixation est de 11,3 % à gauche non-homogène et de 28,6 % à droite peu homogène.

L'artériographie rénale objective à droite une néphrographie homogène et une vascularisation satisfaisante par deux artères (une artère principale et une artère polaire inférieure). A gauche il existe une artère rénale unique de calibre inférieur à son homologue droite, avec des artérioles distales plus clairsemées que du côté droit; la néphrographie est homogène et confirme l'hypoplasie rénale.

La biopsie rénale chirurgicale bilatérale révèle du côté droit des lésions minimales à type de fibrose interstitielle focale, sans signe de dysplasie. Les 20 glomérules examinés à gauche sont tous normaux.

L'enfant est mis sous traitement anti-infectieux urinaire et régulièrement suivi. Le bilan pratiqué deux ans plus tard est satisfaisant sur le plan clinique : croissance régulière avec un retard d'une déviation standard, absence d'épisode fébrile, tension artérielle 10/7. Le bilan biologique est normal en dehors d'une hypercalciurie retrouvée à trois examens successifs. Les urines sont constamment stériles.

L'urographie intraveineuse montre un urogramme normal à droite où le rein mesure 120 mm. À gauche on retrouve les mêmes images d'étirement des tiges calicielles et le petit rein mesure 86 mm, ce qui représente un gain de 8 mm en deux ans.

CONCLUSION :

Petit rein gauche unilatéral découvert à l'âge de 10 ans chez une fillette présentant des antécédents infectieux urinaires depuis l'âge de deux mois, confirmé par le néphrogramme isotopique et l'artériographie rénale. L'histologie a montré des lésions minimales de fibrose interstitielle du côté du petit rein et l'absence de lésion du rein contro-latéral. Après 12 ans de recul le petit rein grandit gardant un retard de 1,5 déviation standard et le rein contro-latéral s'est discrètement hypertrophié (1 déviation standard).

OBSERVATION N° 7

ENFANT : Joëlle A....

Cette petite fille présente tout d'abord à l'âge de 9 ans une protéinurie découverte lors d'un syndrome infectieux général. Le bilan fonctionnel rénal est alors normal. Il n'y a pas d'infection urinaire. Cependant, l'urographie intraveineuse révèle un petit rein gauche mesurant 80 mm, accusant un retard de plus d'une Déviation Standard. Le rein droit d'aspect normal et d'une taille de 115 mm présente une hypertrophie compensatrice d'une Déviation Standard. La morphologie pyélo-calicielle ainsi que les voies excrétrices semblent normales des deux côtés.

Un contrôle systématique de l'urographie intraveineuse pratiqué 3 ans plus tard à l'âge de 12 ans, montre un rein d'apparence normale à droite, mesurant 120 mm alors qu'à gauche, les calices paraissent étirés, la taille du petit rein est inchangée (80 mm).

L'évolution simple jusque-là, se complique à l'âge de 13 ans d'une infection urinaire à colibacilles. Les bilans clinique et biologique sont alors normaux, développement staturo-pondéral de 13 ans, tension artérielle : 11 / 6.

Le bilan de la néphropathie est complété par une cystographie rétrograde qui montre l'absence de reflux et par une biopsie rénale qui révèle une néphrite interstitielle subaiguë (++) avec important retentissement glomérulaire et vasculaire.

On décide alors d'instituer un traitement anti-infectieux urinaire de long cours.

Un an plus tard, un néphrogramme isotopique est pratiqué : Le rein gauche est petit, ne fixant que 6.6 % de la radioactivité. Le rein droit est volumineux, de contours nets, sa fixation peu homogène est de 25,8 % ne compensant donc pas le déficit gauche. Une artériographie rénale objective l'augmentation de taille des deux reins : 130 mm à droite où le réseau artériel est normal et 90 mm à gauche où le tronc artériel et les artéριοles sont réduits. Les épreuves fonctionnelles rénales sont normales : Clearance de l'Inuline : 112 ml/mn, Clearance du P.A.H. : 519 ml/mn, Tm.P.A.H. : 61 mg/mn.

Lors du dernier bilan pratiqué à l'âge de 15 ans, les urines sont toujours stériles après trois ans de traitement

anti-infectieux urinaire régulièrement suivi. L'urographie intraveineuse est tout à fait normale à droite, où le rein mesure 130 mm sur les clichés. A gauche, le rein qui mesure 90 mm paraît très peu fonctionnel ; la sécrétion est retardée et les images de contraste sont très pâles.

Le traitement anti-infectieux urinaire est arrêté sans que l'on cesse la surveillance de ce petit rein.

CONCLUSION :

Il s'agit d'un petit rein unilatéral gauche, découvert chez une petite fille de 9 ans, à l'occasion d'une protéinurie accompagnant un syndrome infectieux général et complété secondairement à l'âge de 12 ans d'une infection urinaire. Son histologie a montré des lésions de néphrite interstitielle subaiguë avec important retentissement glomérulaire et vasculaire (++) . Après trois ans de traitement anti-infectieux urinaire, les urines demeurent stériles et le petit rein (toujours bien supporté) qui paraît très peu fonctionnel, a cependant augmenté sa taille de 1 cm.

OBSERVATION N° 8

ENFANT : Maryse M...

Cette petite fille ne présente comme antécédent médical qu'une hématurie transitoire accompagnant un syndrome infectieux général à l'âge de 8 ans ½.

La découverte d'une infection urinaire à pyocyanique, un an plus tard impose un bilan rénal qui sera normal. L'urographie intraveineuse faite à cette époque ne permet pas de juger de la taille des reins. Il existe un reflux vésico-urétéral bilatéral.

Un nouveau bilan pratiqué à 10 ans ½ révèle des épreuves fonctionnelles rénales normales (Volhard : 1.001 - 1.033, Clearance de la Créatinine : 104 ml/mn). L'urographie intraveineuse permet d'apprécier la taille des reins qui est de 70 mm à droite, et de 100 mm à gauche. Le reflux bilatéral est toujours présent.

Le traitement anti-infectieux urinaire est régulièrement appliqué jusqu'à l'âge de 11 ans 4 mois où l'enfant est hospitalisé pour un bilan plus complet :

Sur le plan clinique, il existe un retard staturo-pondéral d'une Déviation Standard. La tension artérielle est à 12/6 - Les épreuves fonctionnelles rénales sont toujours normales (Clearance du P.A.H. : 436 ml/mn - Tm.P.A.H. : 78 mg/mn.). L'urographie intraveineuse montre des deux côtés une sécrétion précoce ainsi qu'un aspect morphologique normal. Le rein droit mesure 75 mm, le gauche 105 mm pour une hauteur théorique en fonction de l'âge de 103 mm. La cystoscopie est normale, mais la cystographie rétrograde confirme l'existence d'un reflux vésico-urétéral massif bilatéral. Le néphrogramme isotopique met en évidence le petit rein droit de limites nettes et de fixation homogène à 17,6 %. Le rein gauche, volumineux, présente une hyper-fixation compensatrice à 41,1 %. L'artériographie rénale est normale du côté gauche alors qu'à droite, l'artère rénale est diminuée de calibre avec des collatérales grêles.

Le dernier bilan pratiqué à 12 ans 3 mois est toujours normal sur le plan biologique (Ionogramme, Absence de syndrome de pertes de sel, Bilan phospho-calcique, Epreuves fonctionnelles rénales). L'urographie intraveineuse est fonctionnellement et morphologiquement normale, mise à part la petite taille du rein droit qui mesure maintenant 80 mm. Le rein gauche a une taille de 110 mm. Il n'y a pas de reflux post-mictionnel.

Enfin, une biopsie rénale chirurgicale du petit rein révèle une néphrite interstitielle focale modérée (Glomérulo-sclérose d'1/6ème des glomérules) sans signes de dysplasie.

Les urines étant toujours stériles, il est décidé d'arrêter tout traitement anti-infectieux urinaire.

CONCLUSION :

Il s'agit d'un petit rein droit, atteint de néphrite interstitielle (++) , découvert à l'occasion d'une infection urinaire chez une fillette de 9 ans 9 mois, dont le rein controlatéral présente une hypertrophie compensatrice. Les épreuves fonctionnelles rénales et les urographies intraveineuses ont toujours été normales, et un reflux vésico-urétéral bilatéral semble avoir disparu en même temps que l'infection urinaire. Après deux ans de recul, les deux reins se sont développés de façon égale, augmentant chacun leur taille d'1 cm.

OBSERVATION N° 9

ENFANT : Evelyne R...

Cette petite fille sans antécédent pathologique particulier est hospitalisée à l'âge de 8 ans et demi pour le bilan d'une infection urinaire. La maman est une addisonienne connue et traitée. Le début des troubles est apparu à l'âge de 7 ans et demi par un épisode fébrile rapporté à une infection urinaire dont le diagnostic a été établi sur une pyurie quoiqu'aucun germe n'ait été mis en évidence. Cet épisode va se répéter à deux reprises en trois mois, à chaque fois sensible aux antibiotiques.

L'urographie intraveineuse pratiquée alors, à 7 ans 10 mois, montre un rein droit de volume normal mesurant 100 mm de haut et un rein gauche nettement plus petit, d'une taille de 75 mm ce qui représente un retard de 1,5 déviation standard. Des deux côtés les calices ne sont pas dilatés mais allongés, déformés, avec un étirement des tiges calicielles.

Cliniquement, il existe un retard staturo-pondéral de 1 déviation standard pour la taille et de 2 déviations standard pour le poids. La tension artérielle est à 10/7.

Biologiquement, il existe une infection urinaire certaine avec leucocyturie/minute à 43.200 et bactériurie à 1.500.000 germes par ml ainsi que la présence de Colibacilles. Le fonctionnement rénal global est normal : pas d'hématurie microscopique, Clearance de la Créatinine de 151 ml/mn, Clearance du P.A.H. de 345 ml/mn (Tm P.A.H. : 57 mg/mn). Le Volhard est à 1003/1021. Le bilan phosphocalcique est normal avec cependant une calciurie à la limite supérieure de la normale.

La cystographie rétrograde met en évidence un reflux vésico-urétéral bilatéral prédominant à gauche du côté du petit rein.

Une ponction-biopsie du rein droit confirme l'existence d'une néphrite interstitielle en foyers d'intensité modérée, sans atteinte glomérulaire ni tubulaire.

Un nouveau bilan est pratiqué après six mois de traitement anti-infectieux urinaire. La cystographie montre la persistance du reflux bilatéral toujours à prédominance gauche et l'urographie intraveineuse est inchangée. L'infection urinaire paraît avoir disparu : la leucocyturie/mn est à 9.800, la bactériurie est de 6.000 germes par ml sans présence de germes pathogènes.

Le néphrogramme isotopique alors pratiqué objective un rein droit de forme et de dimensions normales avec des contours nets et confirme le petit rein gauche. La fixation homogène à droite est de 23,2 %. Elle est de 10,7 % à gauche, hétérogène avec zones de tissu sain entourant des îlots non fonctionnels.

L'enfant est réhospitalisé un an plus tard à l'âge de 10 ans. Les bilans cliniques et biologiques sont normaux. La croissance staturo-pondérale se situe dans la première déviation standard au-dessous de la normale. L'infection urinaire a complètement disparu. Une nouvelle cystographie rétrograde montre une aggravation bilatérale du reflux. Une biopsie chirurgicale du petit rein gauche montre une fibrose interstitielle discrète et localisée avec légère atrophie tubulaire.

Il est décidé de poursuivre le traitement anti-infectieux urinaire en envisageant la possibilité d'une intervention anti-reflux.

CONCLUSION :

Petit rein gauche unilatéral, atteint de néphropathie interstitielle (+), découvert chez une petite fille de 7 ans et demi à l'occasion d'une infection urinaire. Le rein contro-latéral normal présente également des lésions histologiques de néphrite interstitielle (+). La persistance d'un reflux vésico-urétéral bilatéral ayant tendance à s'aggraver après 2 ans et demi d'évolution, malgré la disparition de l'infection urinaire, fait prolonger le traitement anti-infectieux avant de pratiquer une intervention anti-reflux.

OBSERVATION N° 10

ENFANT : Ingrid W...

L'histoire urologique de cette grande fille sans autre antécédent que des angines fréquentes, débute à l'âge de 14 ans par un syndrome infectieux fébrile avec pollakyurie, qui fait découvrir une infection urinaire à Colibacilles. La persistance de la pyurie et de la bactériurie malgré les nombreux anti-infectieux urinaires, fait pratiquer une urographie intra-veineuse qui montre une sécrétion et une morphologie rénales normales à gauche; à droite il existe un retard de sécrétion et dès les premiers clichés, une dilatation des calices alors que le bassinet et l'uretère sont normaux.

Après six mois d'évolution, la résistance de l'infection urinaire au traitement conduit à une hospitalisation pour bilan rénal. Il s'agit d'une enfant de 14 ans $\frac{1}{2}$ présentant un retard staturo-pondéral d'une Déviation Standard. L'examen clinique ne retrouve aucune anomalie des fosses lombaires, aucun point douloureux, aucune symptomatologie fonctionnelle urinaire. La tension artérielle, à plusieurs reprises est retrouvée à 13/7 et l'examen du fond d'oeil est normal.

Une nouvelle urographie intraveineuse montre, à gauche, un rein ayant une sécrétion et une morphologie normales; sa taille est de 130 mm. A droite au contraire, on note un retard de sécrétion et une hypoplasie puisque la taille du rein est de 90 mm pour une hauteur théorique de 115 mm. En plus, de ce côté les calices sont dilatés en boule, le bassinet et l'uretère étant normaux. Enfin la corticale est très mince ne dépassant pas 3 mm d'épaisseur. Cet aspect évoque une néphrite interstitielle.

Les explorations fonctionnelles rénales ne vont révéler aucun trouble du métabolisme phospho-calcique, de l'équilibre électrolytique ou de l'uricémie, et l'épreuve de Volhard donne des concentrations allant de 1001 à 1022. L'infection urinaire persistante à Colibacilles va finalement disparaître sous traitement antibiotique adapté, comme la leucocyturie/mn qui va tomber de 662.000 à 8.000

L'exploration est complétée par un néphrogramme isotopique qui montre une fixation droite de 11 % avec un aspect de petit rein bosselé non-homogène. Le rein gauche est au contraire volumineux et présente une fixation homogène de 26,8 %.

Une artériographie rénale confirme l'hypoplasie droite avec artéριοles grêles alors que du côté gauche l'opacification vasculaire et la néphrographie sont normales.

En dernier lieu, une biopsie chirurgicale du petit rein droit révèle un aspect de néphrite interstitielle focale type "pyélonéphritique" sans stigmate en faveur d'une dysplasie rénale. Le parenchyme rénal est traversé par un infiltrat interstitiel en bandes perpendiculaires à la capsule où tous les éléments sont altérés (glomérules, tubes, artères).

CONCLUSION :

Petit rein droit unilatéral révélé par une infection urinaire traînante chez une fille de 14 ans, lié à une néphrite interstitielle (+++) sans retentissement sur les explorations fonctionnelles rénales, ni hypertension artérielle. Après désinfection des urines un traitement au long cours par un cycle d'anti-infectieux urinaires alternés a été institué pour six mois.

OBSERVATION N° 11

ENFANT : Micheline D...

Cette petite fille présente dans ses antécédents personnels une comitialité apparue à l'âge de 18 mois, traitée jusqu'à 5 ans et dont la dernière crise remonte à l'âge de 7 ans. Son histoire néphrologique commence à l'âge de 10 ans par des douleurs lombaires droites intermittentes. La réapparition des douleurs à 12 ans $\frac{1}{2}$, de même type, va imposer le bilan urologique. Cliniquement, on ne retrouve qu'un retard staturo-pondéral de 2 Déviations - Standard. Le bilan biologique est normal, en dehors d'une calciurie à la limite supérieure de la normale (6 mg par kilo par 24 h.).

L'urographie intraveineuse montre du côté gauche une sécrétion précoce et des images urétéro-pyélo-calicielles normales. Le rein est muet du côté droit, mais l'ombre rénale est nettement visible. La taille des reins est de 110 mm à gauche et de 85 mm à droite pour une taille théorique de 105 mm.

L'urétéro-pyélographique rétrograde met en évidence une hydronéphrose droite sur un rein hypoplasique.

La néphrectomie est décidée. Les constatations opératoires révèlent un rein droit hypoplasique, mou et bosselé au parenchyme atrophique. Il s'agit d'une hydronéphrose congénitale : la jonction pyélo-urétérale est croisée en avant par le pédicule vasculaire polaire inférieur qui naît directement de l'aorte. Le soulèvement du pédicule n'assure pas la vidange du bassinet encore péristaltique.

L'examen anatomo-pathologique de ce petit rein indique une néphrite interstitielle sub-aiguë (+++) sans signes de dysplasie. La médullaire est très scléreuse avec des tubes souvent atrophiques. La corticale renferme d'importants infiltrats faits de cellules inflammatoires mononucléées, au sein desquels les glomérules se sclérosent de façon centripète et où les tubes s'atrophient.

L'enfant est revue 2 ans $\frac{1}{2}$ plus tard. L'examen clinique est normal avec notamment un rattrapage statural d'une Déviation-Standard. La scintigraphie rénale montre un gros rein gauche aux limites nettes, fixant 42,7 % de la radioactivité de façon homogène. Les épreuves fonctionnelles rénales sont normales : Clearances de la créatinine 106, de l'Inuline 160, du P.A.H. 650 ml/mn. Volhard : 1001/1026.

Juste après cette dernière hospitalisation, apparaît une goutte avec manifestations certaines clinique et biologique (Uricémie : 75 puis 55 mg/l) sensible à la Colchicine.

CONCLUSION :

Il s'agit d'un petit rein droit, dont les premières manifestations à type de douleurs lombaires remontent à l'âge de 10 ans, associé à une hydronéphrose congénitale. Une néphrectomie a été pratiquée à l'âge de 12 ans ½ et l'histologie a montré des lésions de néphrite interstitielle (+++). Après un recul de 2 ans ½, le rein contro-latéral paraît sain compensant en presque totalité l'absence de rein gauche.

OBSERVATION N° 12

ENFANT : Catherine B...

C'est à l'occasion d'une infection urinaire à *Pyocyaniques* et à *Klebsiellles* découverte lors d'un syndrome infectieux général qu'est pratiqué un bilan urologique chez cette petite fille âgée de 3 ans neuf mois.

Le bilan clinique est normal tant pour le développement staturo-pondéral que pour la tension artérielle (10/6).

Le bilan biologique est également satisfaisant : ionogramme et bilan phospho-calcique normaux, absence d'albuminurie, Volhard 1004/1023, Clearance de l'Inuline 109 ml/mn, Clearance du P.A.H. 395 ml/mn (Tm PAH : 54 mg/mn).

L'urographie intra-veineuse montre un urogramme normal à droite. A gauche, il existe un retard de sécrétion (10 mn), les cavités peu visibles avec aspect flétri des calices évoquant un processus de néphrite interstitielle ; l'uretère est dilaté. Le rein gauche mesure 90 mm et le droit 65 mm pour une taille théorique de 85 mm, ce qui situe l'hypoplasie rénale droite à 1,5 déviation standard.

La cystographie rétrograde met en évidence un reflux vésico-urétéral bilatéral ; l'uretère gauche est discrètement dilaté, l'uretère droit est très dilaté avec bassinets bifides et calices étroits d'aspect flétri.

Le néphrogramme isotopique montre un rein gauche de volume normal, aux bords nets dont la fixation homogène est de 25,8 %. Le rein droit est très peu fonctionnel : il existe deux plages à la limite de la visibilité, sa fixation est de 10 %.

L'artériographie rénale fait apparaître une artère rénale et un rein gauche normaux. Du côté droit l'artère rénale et ses branches sont grêles, le néphrogramme objective un petit rein.

Enfin la biopsie rénale bilatérale chirurgicale va montrer la présence de quelques îlots de fibrose interstitielle, sans signe de dysplasie.

Après 8 mois de traitement anti-infectieux urinaire, l'infection a disparu, le compte d'Addis est normal et la cystographie montre la disparition du reflux gauche et la persistance

du reflux droit. L'urographie intraveineuse présente un aspect inchangé ; le petit rein garde le même retard statural (1,5 déviation standard).

CONCLUSION :

Petit rein droit unilatéral très peu fonctionnel confirmé par l'urographie intraveineuse, l'artériographie rénale et la scintigraphie. Ces mêmes examens ont montré un rein gauche normal et l'histologie a révélé les mêmes lésions bilatérales de néphrite interstitielle (+).

OBSERVATION N° 13

ENFANT : Fabienne D...

L'histoire urologique de cette petite fille débute à l'âge de 4 ans et demi par une infection urinaire à Colibacilles découverte à l'occasion d'une crise de cystite fébrile. L'urographie intraveineuse faite alors montre un rein droit normal et un petit rein gauche dont la taille est à peu près la moitié de celle du rein droit mais dont l'urogramme est normal. On remarque également un reflux vésico-urétéral bilatéral.

Les épisodes infectieux urinaires vont se répéter malgré le traitement jusqu'à ce qu'un nouveau bilan urologique soit pratiqué à l'âge de 8 ans trois mois.

Sur le plan clinique, le développement staturo-pondéral est normal, comme la tension artérielle (10/6).

Le bilan biologique ne montre pas d'anomalie : ionogramme normal, absence d'albuminurie, mais persistance d'une infection urinaire à Colibacilles.

Une nouvelle urographie intraveineuse met en évidence l'hypoplasie rénale gauche; il existe une torsion des calices qui sont étirés, la corticale est mince et l'uretère est nettement dilaté. A droite les cavités rénales sont normales, la corticale est épaisse et l'uretère est discrètement dilaté. Le rein gauche mesure 75 mm, le droit 100 mm pour une taille théorique de 98 mm ce qui situe l'hypoplasie rénale gauche à 1,5 déviation standard.

Une cystographie rétrograde retrouve le reflux vésico-urétéral bilatéral précoce et total avec dilatation des voies excrétrices prédominant du côté gauche. La cystoscopie laisse voir un orifice urétéral béant à gauche et un peu large à droite.

En raison de la chronicité de l'infection urinaire, une intervention anti-reflux bilatérale (type Leadbetter - Politano modifiée) est pratiquée.

La biopsie chirurgicale du rein gauche faite dans le même temps opératoire révèle des lésions de fibrose interstitielle focale. Les 16 glomérules examinés sont tous normaux.

Un dernier bilan pratiqué deux ans après l'intervention et six ans après la découverte du petit rein montre des urines

stériles. A l'urographie intra-veineuse les voies excrétrices gauches sont fines, à droite les calices sont fins comme l'uretère, il existe seulement une petite dilatation pyélique. Les deux reins ont grandi : le gauche mesurant 110 mm, le droit 89 mm pour une taille théorique de 106 mm correspondant à l'âge de l'enfant (10 ans et demi).

CONCLUSION :

Petit rein gauche unilatéral découvert à 4 ans et demi à l'occasion d'une infection urinaire. La persistance de l'infection urinaire traînante et d'un reflux vésico-urétéral bilatéral chez cette petite fille font pratiquer une intervention anti-reflux 4 ans plus tard. Avec un recul de 6 ans, on constate que le petit rein, qui présente des lésions de néphrite interstitielle (+) a continué de grandir sans accentuer son hypotrophie.

OBSERVATION N° 14

ENFANT : Sylvie C....

C'est à la suite de douleurs abdominales vives que cette petite fille de 4 ans subit une appendicectomie. L'inefficacité de l'intervention amène à pratiquer une urographie intraveineuse 2 mois plus tard : l'urogramme gauche est normal, mais du côté droit le rein est presque muet et hypoplasique. Le rein gauche mesure 90 mm, le droit 60 mm, ce qui représente une hypotrophie de 2 Déviations Standard.

Le bilan clinique indique un développement staturo-pondéral normal. La tension artérielle est à 8/5. Au culot urinaire, il existe de nombreux polynucléaires plus ou moins altérés mais les cultures ne permettent pas de mettre de germes pathogènes en évidence. L'azotémie est à 0,30 g/l et il n'existe pas d'albuminurie.

En cystoscopie, on observe un orifice urétéral droit béant et la cystographie rétrograde fait apparaître un reflux vésico-urétéral droit total avec dilatation des voies excrétrices et aspect dystrophique du bassinet. A gauche, il n'existe pas de reflux.

Malgré l'absence d'infection urinaire mais en raison du reflux vésico-urétéral droit, on institue un traitement anti-infectieux urinaire.

Une biopsie chirurgicale du rein droit vient compléter le bilan : Elle montre des signes de néphrite interstitielle sub-aiguë (+++) sans dysplasie : le tissu interstitiel est le siège d'un infiltrat inflammatoire de cellules rondes et une sclérose du collagène étouffe les tubes dont la plupart sont collabés. Les 25 glomérules de la préparation présentent une sclérose centripète. Les vaisseaux sont peu touchés.

Un nouveau bilan réno-urinaire pratiqué 1 an plus tard confirme l'absence d'infection urinaire et montre la disparition du reflux. L'urographie intraveineuse est inchangée, le petit rein conservant son retard de 2 Déviations Standard.

CONCLUSION :

Petit rein unilatéral droit découvert chez une petite fille de 4 ans à l'occasion de douleurs lombaires, sans infection urinaire décelée et dont l'histologie a montré des lésions de néphrite interstitielle (+++).

OBSERVATION N° 15

ENFANT : Joëlle D...

Cette grande fille de 14 ans présente une infection urinaire à colibacilles récidivante traitée depuis 5 ans lorsqu'est pratiqué le premier bilan urologique. Son développement staturo-pondéral est normal, la tension artérielle est à 12/8.

Sur le plan biologique, on note une albuminurie discrète (0,10 g/24 h) l'ionogramme est normal et le Volhard est à 1003 - 1025.

L'urographie intraveineuse met en évidence un petit rein droit (80 mm) dont les calices sont étirés. L'urogramme gauche est normal, le rein mesure 110 mm. La sécrétion est normale des 2 côtés. Le cliché post-mictionnel fait apparaître un reflux vésico-urétéral bilatéral.

La cystographie rétrograde confirme le reflux bilatéral avec nette dilatation de l'uretère droit. A la cystoscopie, les orifices urétéraux sont béants, surtout à droite.

La biopsie rénale droite chirurgicale révèle une néphrite interstitielle aiguë sans dysplasie : les 20 glomérules présents sur la préparation sont cernés de grêles manchons de sclérose et il existe une atrophie tubulaire.

Après 10 mois de traitement anti-infectieux urinaire bien conduit, la persistance du reflux vésico-urétéral droit et la récurrence de l'infection amènent à pratiquer une intervention anti-reflux bilatérale.

Le traitement anti-infectieux urinaire est poursuivi ; 6 mois plus tard, l'infection a disparu. Une nouvelle urographie intraveineuse faite 18 mois après la révélation du petit rein montre des voies excrétrices fines; le rein gauche mesure 122 mm et le rein droit 90 mm gardant le même retard statural de 2 Déviations Standard.

CONCLUSION :

Petit rein droit unilatéral découvert chez une fille de 14 ans présentant une infection urinaire trainante depuis 5 ans. La biopsie rénale a montré des lésions de néphrite intersti-

tielle aiguë (+++) au niveau du petit rein et la stérilisation des urines n'a été obtenue qu'après intervention anti-reflux bilatérale. Après 18 mois de recul, on constate que le petit rein a continué sa croissance, gardant le même retard statural de 2 Déviations Standard.

OBSERVATION N° 16

ENFANT : Nathalie H...

C'est en raison de l'apparition d'une infection urinaire à protéus qu'un bilan urologique est pratiqué chez cette petite fille âgée de 3 ans. Les bilans clinique et biologique ne montrent rien de particulier en dehors de l'infection urinaire : le développement staturo-pondéral est normal, la tension artérielle est à 10/6.

L'urographie intraveineuse va révéler l'existence d'un petit rein gauche (64 mm) dont les calices sont étirés. L'urogramme droit est normal, le rein mesure 84 mm pour une taille théorique de 80 mm.

La cystographie rétrograde met en évidence un reflux vésico-urétéral bilatéral. A gauche, les voies excrétrices sont normales. A droite, le reflux est total et précoce, la corticale est mince et il existe une dilatation urétéro-pyélo-calicielle importante. Les orifices urétéraux vus en cystoscopie sont normaux.

La biopsie chirurgicale du petit rein gauche montre des lésions de néphrite interstitielle sub-aiguë (+++) sans signe de dysplasie. Sur les préparations, le tissu interstitiel est le siège d'un infiltrat inflammatoire de polynucléaires. Sur la soixantaine de glomérules examinés, la plupart se sclérosent de façon centripète et les tubes renferment des cylindres granuleux.

Une artériographie rénale confirme le petit rein gauche irrigué par une artère grêle. A droite, le néphrogramme est normal, il existe deux artères rénales.

Un traitement anti-infectieux de longue haleine est institué : les urines se stérilisent, le reflux ne persiste qu'à gauche avec disparition de la dilatation des voies excrétrices.

Une nouvelle urographie intraveineuse est pratiquée à 5 ans 1/2 : la sécrétion est normale des deux côtés, l'urogramme droit est normal mais les calices gauches présentent un aspect flétri. La taille des deux reins a augmenté : le droit mesure 92 mm, le gauche 72 mm, gardant le même retard statural d'une Déviation Standard.

Le bilan est enfin complété par un néphrogramme isotopique : la fixation homogène des deux côtés est de 29 % à

droite, et de 8,5 % à gauche, du côté du petit rein.

CONCLUSION :

Petit rein gauche unilatéral présentant des lésions de néphrite interstitielle (+++) révélé chez une fillette de 3 ans, à l'occasion d'une infection urinaire. L'artériographie rénale et le néphrogramme isotopique tout en confirmant le petit rein montrent un rein contro-latéral discrètement compensateur. Après deux ans de recul, on constate que le petit rein a grandi, conservant le même retard statural d'1 Déviation Standard.

OBSERVATION N° 17

ENFANT : Elisabeth P...

C'est à l'âge de 11 ans que cette petite fille commence à présenter des pyélo-néphrites à répétitions à colibacilles. Le bilan clinique est alors normal : Pas d'hypertension artérielle, développement staturo-pondéral normal. Sur le plan biologique, il n'y a pas d'albuminurie, l'azotémie est à 0,33 g/l et le Volhard est à 1000/1025.

Après six mois d'évolution, on pratique une urographie intraveineuse qui montre une sécrétion précoce des deux côtés, des cavités pyélo-calicielles normales mais un uretère nettement dilaté à gauche. Le rein droit est de taille normale (100 mm) alors qu'il existe une hypoplasie rénale gauche : la hauteur du rein est de 60 mm ce qui représente un retard de deux Déviations Standard.

Une cystographie rétrograde montre l'absence de reflux, par contre l'urétéro-pyélographie rétrograde met en évidence un uretère gauche nettement dilaté avec un bassinet pratiquement inexistant et un aspect de rein atrophique.

La scintigraphie rénale vient confirmer ces résultats indiquant une fixation nulle à gauche.

C'est dans ces conditions qu'est décidée la néphrectomie gauche : Le rein mesure 6 cms sur 3, l'uretère est nettement dilaté, il n'y a pas d'anomalie du pédicule rénal.

L'histologie de la pièce de néphrectomie révèle des lésions importantes de néphrite interstitielle : Il n'existe pratiquement pas de tissu rénal normal. Les glomérules situés au sein d'un tissu interstitiel envahi de cellules rondes inflammatoires, présentent une sclérose centripète aboutissant parfois à la constitution de véritables pains à cacheter. Les tubes sont très altérés, dilatés dans la médullaire où ils siègent dans un tissu fibreux, lâche. Il n'y a pas de signe de dysplasie.

Trois ans après la néphrectomie, l'infection urinaire a complètement disparu et l'urographie intraveineuse de contrôle montre un rein droit fonctionnellement et morphologiquement normal (115 mm de hauteur).

CONCLUSION :

Petit rein gauche unilatéral découvert chez une fille de 11 ans ½ présentant une pyélo-néphrite chronique depuis 6 mois. Le contrôle histologique après néphrectomie a montré des lésions importantes de néphrite interstitielle (+++).

OBSERVATION N° 18

ENFANT : Marie-Claude C...

Une infection urinaire à colibacilles est découverte chez cette petite fille à l'âge de 3 ans 2 mois à la suite d'une dysurie avec douleurs abdominales. Cette enfant présente un retard staturo-pondéral d'une Déviation Standard. Sa tension artérielle est à 9/5. Il n'y a pas d'anomalies biologiques : Azotémie : 0,30 g/l, Ionogramme normal, pas d'albuminurie.

L'urographie intraveineuse montre un néphrogramme droit normal. A gauche, la sécrétion est légèrement retardée, les tiges calicielles sont étirées, rigides, "pyélo-néphritiques". Le rein droit normal mesure 80 mm tandis que la taille du rein gauche n'atteint que 60 mm, ce qui représente un retard d'une Déviation Standard. De plus, il existe un net reflux vésico-urétéral gauche post-mictionnel.

Sous traitement antibiotique, l'infection urinaire disparaît rapidement ainsi que le reflux vésico-urétéral gauche. Par contre, la persistance des douleurs abdominales fait compléter le bilan rénal.

Le néphrogramme isotopique fait apparaître un aspect homogène des deux côtés ; la fixation qui est normale à droite, est diminuée de 50 % du côté du petit rein gauche.

Une biopsie rénale chirurgicale bilatérale révèle une histologie normale à droite. A gauche, près de la moitié des 50 glomérules examinés sont transformés en blocs scléro-hyalins ; il existe une néphropathie interstitielle chronique très importante et la présence de quelques polynucléaires et d'un oedème témoignent du remaniement récent des lésions. Dans ces conditions, on institue un traitement anti-infectieux urinaire prolongé d'antibiotiques alternés.

CONCLUSION :

Petit rein gauche unilatéral découvert chez une petite fille de 3 ans 2 mois à l'occasion d'une infection urinaire, en rapport avec une néphrite interstitielle importante (+++). La biopsie rénale a pu montrer l'absence de lésion du côté opposé.

OBSERVATION N° 19

ENFANT : Christian P...

L'histoire urologique de ce petit garçon débute à l'âge de 18 mois par une infection urinaire à protéus découverte à l'occasion d'un syndrome infectieux général. Sa tension artérielle (8/5) comme son développement staturo-pondéral sont normaux. Il n'existe pas d'albuminurie, ni d'hyperazotémie (0,20 g/l) ni d'anomalie électrolytique.

L'urographie intraveineuse est normale du côté droit, alors qu'à gauche la sécrétion est pâle et qu'il y a une discrète dilatation pyélo-calicielle. L'uretère pelvien est très dilaté de ce côté. La taille du rein droit est normale, mais il existe une nette hypoplasie rénale gauche : 68 mm réels pour une hauteur théorique du rein de 82 mm, ce qui représente un retard d'une Déviation Standard.

Les cystographies rétrogrades successives pratiquées à cette époque montrent la disparition progressive d'un reflux vésico-urétéral gauche massif.

Le néphrogramme isotopique confirme le petit rein gauche dont la fixation n'est que de 9,8 %. Le rein droit est volumineux, de contours nets; sa fixation homogène est de 33,4 %.

Une biopsie rénale gauche chirurgicale révèle des lésions de néphrite interstitielle focale sans signes de dysplasie.

Après une période d'évolution de 18 mois, sans infection urinaire, avec amélioration de l'aspect de l'urographie intraveineuse apparaît une rechute fébrile à l'âge de 3 ans 3 mois. A l'urographie intra-veineuse, il existe une importante dilatation urétéro-pyélocalicielle gauche avec retard sécrétoire de ce côté. La cystographie rétrograde montre la réapparition du reflux vésico-urétéral gauche pré et per-mictionnel.

Une intervention anti-reflux gauche est alors pratiquée avec urétéroplastie modellante.

Trois mois après l'intervention, l'infection urinaire persiste mais l'urographie intraveineuse est déjà nettement améliorée : la sécrétion est précoce à gauche et l'uretère est de volume normal.

Un nouveau bilan à 4 ans 4 mois soit après 2 ans $\frac{1}{2}$ d'évolution et 14 mois après l'intervention, montre des urines stériles. La nouvelle urographie intraveineuse est sensiblement normale : la sécrétion est précoce des deux côtés, et il ne persiste qu'une discrète dilatation pyélo-calicielle à gauche. Le rein droit mesure 95 mm pour une taille théorique de 90 mm. Le petit rein gauche mesure maintenant 75 mm gardant le même retard statural d'une Déviation Standard.

CONCLUSION :

Petit rein gauche unilatéral découvert à l'occasion d'une infection urinaire chez un petit garçon de 18 mois et atteint de néphrite interstitielle (+). L'urographie intraveineuse et la scintigraphie rénale ont confirmé le petit rein d'une part et ont montré d'autre part l'hypertrophie compensatrice partielle du rein contro-latéral. Une intervention pratiquée en raison d'un reflux vésico-urétéral et d'un méga-uretère gauches, a amené la stérilisation des urines. Après un recul de 2 ans 4 mois, le petit rein s'est développé, gardant le même retard d'une Déviation Standard.

OBSERVATION N° 20

ENFANT : Philippe G...

L'histoire urologique débute à 3 ans chez ce petit garçon qui avait été jusque-là bien portant. C'est à cet âge qu'apparaît une infection urinaire à colibacilles révélée par des douleurs lombaires et des brûlures mictionnelles. Les épisodes d'infection urinaire vont se répéter à plusieurs reprises pour aboutir finalement à une hospitalisation à l'âge de 6 ans pour pratiquer un bilan urologique.

Le bilan clinique est tout à fait normal, sans retard staturo-pondéral. La tension artérielle est à 11/6.

Sur le plan biologique, aucune anomalie n'est à relever : Absence d'albuminurie, ionogramme et bilan phospho-calciqie normaux, pas de syndrome de perte de sel. Les épreuves fonctionnelles rénales sont normales : Volhard : 1001/1030, Clearance de la créatinine : 100 ml/mn. Elimination totale de la P.S.P. : 56 %.

L'urographie intraveineuse montre une sécrétion précoce des deux côtés. L'urogramme est normal à droite; à gauche les calices sont étirés, la corticale est amincie (diminuée de moitié par rapport au côté droit), l'uretère pelvien est dilaté. La hauteur des reins est de 90 mm à droite et de 75 mm à gauche, soit un retard d'une Déviation Standard de ce côté.

La cystoscopie est normale et une cystographie rétrograde ne montre pas de reflux vésico-urétéral.

Une ponction-biopsie rénale gauche est pratiquée; elle révèle une néphrite interstitielle avec atteinte glomérulaire et tubulaire (++).

Un traitement anti-infectieux urinaire de longue haleine est alors institué.

Le petit rein gauche sera confirmé par l'artériographie rénale qui met en évidence la diminution de calibre de l'artère rénale gauche, sans anomalie à droite, et par le néphrogramme isotopique. Celui-ci montre par ailleurs une fixation homogène des deux côtés de 15,4 % du côté du petit rein gauche, et de 30,9 % au niveau du rein droit.

L'enfant est suivi régulièrement pendant trois ans, sans que l'on voie réapparaître l'infection urinaire. A l'issue de ce

délai, les contrôles biologiques sont strictement normaux et la cystographie rétrograde confirme l'absence de reflux vésico-urétéral. L'urographie intraveineuse est fonctionnellement et morphologiquement inchangée, mais elle montre que le petit rein gauche a grandi, mesurant 85 mm pour 97 mm théorique en fonction de la taille de l'enfant, accusant le même retard d'une Déviation Standard. Le rein droit mesure 104 mm et, est donc légèrement hypertrophié.

Le traitement anti-infectieux urinaire est alors arrêté.

CONCLUSION :

Il s'agit d'un petit rein gauche découvert à l'âge de 6 ans chez un enfant présentant des infections urinaires à répétition depuis 3 ans et dont la ponction-biopsie a montré des lésions de néphrite interstitielle (++) . Le déficit de ce petit rein est compensé par le rein contro-latéral comme en témoigne le néphrogramme isotopique et la dernière urographie intraveineuse. Après un recul de trois ans, on constate que le petit rein a grandi, restant à une Déviation Standard au-dessous de la normale.

OBSERVATION N° 21

ENFANT : Jean-Louis P...

Ce petit garçon présente dans son passé urologique, une infection urinaire à colibacilles, à l'âge de 3 ans $\frac{1}{2}$. A noter que le Père et la Mère sont lithiasiques. A 8 ans 10 mois, une récurrence de l'infection urinaire à protéus cette fois, découverte à l'occasion d'une hématurie macroscopique fait pratiquer un bilan urologique.

Le développement staturo-pondéral de cet enfant est normal, sa Tension Artérielle est à 9/5. Le bilan biologique est normal, le Volhard est à 1005/1023.

L'urographie intraveineuse montre une sécrétion précoce et des images pyélo-calicielles normales des deux côtés. Par contre, les mensurations révèlent un tout petit rein gauche de 79 mm (pour une hauteur théorique de 104 mm) présentant donc une hypotrophie de deux Déviations Standard alors que le rein droit est volumineux : 118 mm soit une hypertrophie d'une Déviation Standard.

La cystographie rétrograde met en évidence un reflux vésico-urétéral gauche per et post-mictionnel.

Le néphrogramme isotopique permet d'apprécier une fixation homogène des deux côtés, celle du rein gauche ne représente que 50 % de celle du rein droit.

Une biopsie rénale gauche chirurgicale révèle des lésions discrètes, à type de fibrose interstitielle focale. Il faut noter la présence de sang dans plusieurs lumières tubulaires et la vaso-dilatation des capillaires interstitiels comme s'il existait un obstacle veineux. Il n'y a pas de signes histologiques de dysplasie.

Une intervention anti-reflux est pratiquée, de parti pris bilatérale compte tenu du contexte et de l'âge de l'enfant en craignant de voir apparaître un reflux du côté opposé après sa cure à gauche. Six mois plus tard, les urines sont stériles et l'urographie intraveineuse est normale, l'hypoplasie rénale gauche mise à part.

CONCLUSION :

Petit rein gauche unilatéral atteint de néphrite interstitielle (+) découvert à l'occasion d'une infection urinaire chez un garçon de 8 ans 10 mois présentant dans ses antécédents une infection urinaire à l'âge de 3 ans ½. Le rein contro-latéral s'est montré nettement compensateur à l'urographie intraveineuse et à la scintigraphie rénale. L'infection urinaire a disparu après une intervention anti-reflux.

OBSERVATION N° 22

ENFANT : Sandrine L...

C'est à l'occasion d'un syndrome infectieux général que sont découvertes les premières manifestations urologiques sous forme d'une pyurie à Colibacilles, chez cette petite fille alors âgée de 5 ans. L'urographie intraveineuse montre à cette époque une dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilatérale. La mensuration révèle un rein gauche normal (85 mm) et une hypoplasie rénale droite : le rein a une taille réelle de 65 mm pour une hauteur théorique de 86 mm, ce qui représente un retard de 1,5 Déviation Standard.

La cystographie rétrograde met en évidence un reflux vésico-urétéral bilatéral prédominant à droite où il existe une nette dilatation des voies excrétrices.

Les bilans clinique et biologique sont normaux. Il n'existe pas de retard staturo-pondéral. La tension artérielle est à 11/7.

Le néphrogramme isotopique confirme l'hypoplasie rénale droite : le petit rein ne fixe que 17,6 %. Le rein gauche est volumineux; sa fixation est de 27,3 %. Les contours des deux reins sont irréguliers et la fixation est hétérogène des deux côtés.

Après quatre mois de traitement anti-infectieux urinaire, la dilatation pyélocalicielle disparaît alors que persiste le reflux prédominant toujours à droite, ce qui amène à pratiquer une intervention anti-reflux bilatérale, d'autant plus que l'infection urinaire n'a pas été jugulée.

La biopsie chirurgicale du petit rein faite à cette occasion montre un petit îlot de néphrite tubulo-interstitielle au sein d'un tissu rénal normal (++).

Un an plus tard, l'infection urinaire a fini par disparaître et l'urographie intraveineuse de contrôle est normale avec seulement des uretères un peu larges. La taille des deux reins a augmenté, le gauche mesurant 90 mm pour une hauteur théorique de 92 mm alors que le petit rein droit (75 mm) a comblé en partie son retard qui n'est plus que d'une Déviation Standard.

CONCLUSION :

Petit rein droit unilatéral découvert lors d'une infection urinaire chez une petite fille de 5 ans, présentant des lésions histologiques de néphrite interstitielle (++) . La persistance de l'infection et d'un reflux vésico-urétéral bilatéral a entraîné une intervention anti-reflux. Après un an d'évolution, les deux reins ont grandi, le petit rein comblant une partie de son retard statural.

OBSERVATION N° 23

ENFANT : Christine G...

L'histoire urologique de cette petite fille commence à l'âge de 2 ans 3 mois par une infection urinaire à Colibacilles. La réapparition de l'infection deux mois plus tard à Proteus cette fois fait pratiquer un bilan urologique.

Le bilan clinique fait apparaître un retard staturo-pondéral d'une Déviation Standard. La tension artérielle est à 9/5. Les épreuves fonctionnelles rénales révèlent une Clearance de la Créatinine normale (120 ml/mn) alors que le Volhard est à 1004/1016.

L'urographie intraveineuse montre un urogramme droit normal. A gauche, la sécrétion est précoce mais de contraste diminué; il existe une importante dilatation pyélo-calicielle. Le rein gauche est tout petit mesurant 50 mm pour une hauteur théorique de 75 mm ce qui situe son retard à 2 Déviations Standard. Le rein droit normal mesure 80 mm.

La cystographie rétrograde met en évidence un reflux vésico-urétéral bilatéral, passif à gauche avec importante dilatation urétéro-pyélo-calicielle, modérée à droite où l'uretère est fin. A la cystoscopie l'orifice urétéral gauche est très large, béant; l'orifice urétéral droit n'est pas vu.

Le néphrogramme isotopique confirme l'hypotrophie du rein gauche qui ne fixe que 6 % de la radioactivité. La fixation du rein droit est de 42 % et les deux reins ont une forme régulière.

Ces constatations amènent à pratiquer une néphrectomie gauche : la pièce anatomique est de couleur normale, d'aspect polylobé et de consistance molle. Le petit rein mesure 5 cm x 3 cm pour un poids de 18 gr. L'histologie révèle une importante néphropathie chronique de type interstitiel (+++) et de topographie ascendante. Il existe une image de rétrécissement urétéral par sclérose de la couche interne de la musculuse.

Le bilan urologique pratiqué un an plus tard indique la disparition du reflux droit. A l'urographie intraveineuse le rein unique est fonctionnellement et morphologiquement normal. Sa hauteur est de 85 mm. Le traitement anti-infectieux urinaire est arrêté.

CONCLUSION :

Petit rein gauche unilatéral découvert chez une petite fille de 2 ans 3 mois à la suite d'une infection urinaire récidivante. L'urographie intraveineuse et la scintigraphie ont montré d'une part la compensation du rein contro-latéral et d'autre part le caractère peu fonctionnel du petit rein qui a été néphrectomisé d'autant plus que l'infection urinaire restait rebelle au traitement. L'histologie du petit rein a montré des lésions de néphrite interstitielle chronique (+++).

OBSERVATION N° 24

ENFANT : Béatrice C...

Cette petite fille présente dans son passé urologique des crises de cystite à répétition avec infection urinaire à Colibacilles depuis l'âge de 3 ans. C'est à 7 ans qu'est pratiquée la première urographie intraveineuse : le néphrogramme droit est strictement normal; à gauche il existe un petit retard de sécrétion, les calices sont distendus, dilatés en massue et la corticale est mince. Le rein droit est normal (97 mm) alors que le rein gauche présente une hypotrophie d'une Déviation Standard (85 mm pour une hauteur théorique de 99 mm).

Le bilan clinique est normal (discrète avance staturo-pondérale, tension artérielle 9/5,5) ainsi que le bilan biologique : Volhard à 1001/1023, Clearance de la Créatinine de 100 ml/mn.

La cystographie rétrograde révèle un reflux vésico-urétéral bilatéral, précoce à droite dans des cavités légèrement dilatées, plus tardif à gauche dans un uretère et des calices nettement dilatés.

Le néphrogramme isotopique est normal à droite alors que la fixation est diminuée de moitié au niveau du petit rein gauche.

Une biopsie chirurgicale bilatérale fait apparaître un petit foyer d'infiltrat interstitiel avec sclérose conjonctive et atteinte tubulaire au niveau du rein droit; 2 glomérules sur 8 sont transformés en blocs scléro-hyalins. L'histologie du prélèvement rénal gauche est normale.

Ces résultats font pratiquer une intervention anti-reflux bilatérale (type Leadbetter - Politano). Le traitement anti-infectieux urinaire est prolongé. Il n'y a pas de recul pour juger de l'évolution du petit rein.

A noter que l'histologie pratiquée à la suite de l'intervention a mis en évidence des lésions d'urétérite scléreuse bilatérale.

CONCLUSION :

Petit rein gauche unilatéral découvert à l'âge de 7 ans chez une petite fille présentant des infections urinaires récidivantes depuis l'âge de 3 ans. L'histologie et la scintigraphie ont montré un rein contro-latéral anatomiquement et fonctionnellement normal alors que le petit rein présente des lésions de néphrite interstitielle (++) . Une intervention anti-reflux bilatérale a été pratiquée suivie d'un traitement anti-infectieux urinaire prolongé.

OBSERVATION N° 25

ENFANT : Richard M...

Il s'agit d'un petit garçon prématuré de 8 mois $\frac{1}{2}$ présentant à la naissance un diverticule congénital de l'urèthre. L'urographie intraveineuse pratiquée systématiquement avant la cure du diverticule montre un rein droit presque muet dont on ne voit apparaître que quelques calices distendus. A gauche il existe une nette dilatation urétéro-pyélo-calicielle.

Un bilan urologique est de nouveau pratiqué à l'âge de 8 mois. Il existe un retard staturo-pondéral d'une Déviation Standard. La tension artérielle est à 10/5. On constate une infection urinaire à Colibacilles d'abord, puis pluri-microbienne (Staphylocoques, Proteus, Pyocyaniques). L'ionogramme révèle un degré certain d'atteinte rénale : Kaliémie à 5,1 mEq, azotémie à 0,35 puis 0,50 gr/l, réserve alcaline à 36 volumes.

L'urographie intraveineuse montre une sécrétion précoce des deux côtés. Le rein gauche est hypertrophique : 75 mm pour une taille théorique de 68 mm. Ses voies excrétrices sont modérément dilatées. Le rein gauche a une hauteur de 45 mm ce qui représente un retard statural de 1,5 Déviation Standard. Ses cavités sont très déformées, laminées.

La cystographie rétrograde met en évidence un reflux vésico-urétéral droit précoce, aggravé en per-mictionnel.

Le néphrogramme isotopique est d'interprétation délicate compte tenu du jeune âge de l'enfant. Cet examen permet cependant d'apprécier un rein gauche de 75 mm de long dont la fixation non-homogène est de 14,9 %. A droite la fixation est retrouvée sous la forme d'une petite concentration au niveau du pôle supérieur du rein; elle est au maximum de 6,4 % car il existe une fixation hépatique surajoutée.

Ces résultats font pratiquer une néphro-urétérectomie droite : le rein mesure 4,5 x 3 cm pour un poids de 15 gr. L'histologie révèle des lésions importantes de néphrite intersti-tielle chronique "type pyélonéphritique". Il existe de larges plages d'infiltrat inflammatoire où les glomérules sont dans leur quasi totalité hyalinisés et où les tubes sont le plus souvent atrophiques. La médullaire est le siège d'une sclérose très importante.

L'enfant est mis sous traitement anti-infectieux urinaire et un nouveau bilan pratiqué à 18 mois montre la disparition de l'infection. L'urographie intraveineuse fait apparaître l'hypertrophie du rein droit (80 mm pour une taille théorique de 72 mm) dont les cavités sont discrètement dilatées. Il n'y a pas de reflux vésico-urétéral à la cystographie rétrograde de contrôle.

CONCLUSION :

Petit rein droit unilatéral découvert à la naissance chez un petit garçon lors d'un contrôle systématique pour diverticule congénital de l'urètre. Les infections urinaires vont se répéter jusqu'à l'âge de 8 mois où l'on pratique une néphrectomie. L'histologie du petit rein montre des lésions importantes de néphrite interstitielle (+++) de pyélonéphrite chronique.

OBSERVATION N° 26

ENFANT : Béatrice P...

Les premiers signes urologiques se manifestent chez cette petite fille à l'âge de 5 ans sous forme d'une infection urinaire à Colibacilles découverte lors d'un épisode fébrile avec brûlures mictionnelles et douleurs abdominales. On remarque dans les antécédents personnels de cette enfant une malformation de la main gauche (agénésie du 5ème doigt, 3ème et 4ème doigts atrophiques avec base commune). A noter que la mère présente des infections urinaires à répétition depuis l'âge de 12 ans qui ont abouti à une néphrectomie pour néphrite interstitielle ; elle est actuellement suivie pour une hyperazotémie supérieure à 1 gr/l.

La répétition de l'infection urinaire amène à pratiquer un bilan urologique un an plus tard : l'enfant présente un retard staturo-pondéral de 1,5 Déviation Standard ; la tension artérielle est à 8/4. Sur le plan biologique il existe une isosthénurie avec hyposthénurie (Volhard à 1004/1012) et la Clearance de la Créatinine est à 50 ml/mn.

L'urographie intraveineuse montre un néphrogramme droit normal : le rein mesure 88 mm pour 86 mm théoriques. Le rein gauche dont la sécrétion est normale mesure 70 mm de hauteur ce qui représente un retard de 1 Déviation Standard ; ses tiges calicielles sont étirées.

La cystographie rétrograde met en évidence un reflux vésico-urétéral bilatéral, massif à gauche où les voies excrétrices sont nettement dilatées. Le reflux est modéré à droite où il n'existe pas de dilatation.

Le néphrogramme isotopique fait apparaître un scintigramme droit normal où la fixation est homogène. Le rein gauche est petit ne fixant que 30 % par rapport au côté droit.

Le bilan va être complété par une biopsie rénale chirurgicale bilatérale. L'histologie est normale du côté droit alors qu'à gauche on trouve un foyer de néphrite interstitielle subaiguë : 20 % des glomérules sont en voie de sclérose hyaline centripète et le tissu interstitiel est à la fois scléreux et inflammatoire.

La persistance de l'infection urinaire et du reflux bilatéral après 3 mois de traitement anti-infectieux fait pratiquer une intervention anti-reflux des deux côtés qui sera suivie d'un traitement antibiotique prolongé.

CONCLUSION :

Petit rein gauche unilatéral atteint de néphrite interstitielle (++) découvert chez une fillette de 6 ans à l'occasion d'une infection urinaire récidivante depuis 1 an. La biopsie et la scintigraphie rénales ont montré un rein controlatéral normal et la persistance de l'infection et d'un reflux vésico-urétéral a abouti à une intervention anti-reflux bilatérale.

OBSERVATION N° 27

ENFANT : Corinne A...

Cette petite fille atteinte d'une dysplasie ectodermique avec lésions des cheveux, des ongles et des dents possède dans ses antécédents familiaux une tante maternelle présentant des anomalies dentaires mineures qui a subi une néphrectomie droite et un anti-reflux gauche. Son histoire urologique débute à 2 ans par une infection urinaire fébrile.

A cette époque on note déjà une tension artérielle dont la maxima atteint 10,5. L'urographie intraveineuse montre un aspect de pyélonéphrite bilatérale alors qu'une image lacunaire du rein droit amène à pratiquer une lombotomie exploratrice avec ponction du rein, sans apporter de diagnostic.

L'artériographie rénale est normale du côté gauche où le rein mesure 90 x 40 mm pour une hauteur théorique de 85 mm. L'artère rénale droite est plus grêle que du côté opposé ; le rein est moins bien vascularisé et le chevelu artériel est moins marqué qu'à gauche. Le rein mesure 70 x 35 mm ce qui représente une hypotrophie de 1 Déviation Standard.

Les infections urinaires vont récidiver tout en s'atténuant jusqu'à l'âge de 7 ans 11 mois où l'enfant est hospitalisée pour un bilan rénal en raison d'une hypertension artérielle à 15/10. Le développement staturo-pondéral est normal. L'hypertension se maintient avec une maxima à 13,5 sans retentissement fonctionnel. Les épreuves fonctionnelles rénales sont sensiblement normales avec un Volhard à 1002/1020 et une Clearance de la Créatinine à 102 ml/mn. A noter que l'enfant n'a jamais eu de traitement anti-infectieux urinaire prolongé.

L'urographie intraveineuse alors pratiquée montre une nette dilatation pyélocalicielle bilatérale. Les corticales paraissent amincies. Le rein droit est atrophique mesurant 82 x 33 mm ce qui représente une hypotrophie de 1 Déviation Standard. Le rein gauche est volumineux mesurant 115 x 44 mm pour une hauteur théorique de 97 mm, présentant donc une hypertrophie de 1 Déviation Standard.

La cystographie rétrograde met en évidence un reflux vésico-urétéral bilatéral avec dilatation urétéro-pyélo-calicielle modérée à gauche, importante à droite où la corticale apparaît très mince.

Le néphrogramme isotopique confirme la taille des reins et révèle une fixation à peu près homogène des deux côtés de 10,1 à droite où les contours du rein sont irréguliers et de 24,2 à gauche où le rein paraît nettement bilobé.

La biopsie rénale chirurgicale est normale à gauche où il n'existe qu'une discrète fibrose péri-vasculaire. A droite, on retrouve d'importants foyers de néphropathie interstitielle chronique de type pyélonéphritique : les 20 glomérules sont tous transformés en blocs scléro-hyalins, les tubes sont très atrophiés et le tissu interstitiel contient de nombreuses cellules inflammatoires de type lympho-plasmocytaire.

La conduite thérapeutique consiste à pratiquer une intervention anti-reflux bilatérale suivie d'un traitement anti-infectieux urinaire prolongé.

CONCLUSION :

Petit rein droit unilatéral découvert chez une petite fille de 2 ans atteinte de malformations ectodermiques et d'une hypertension artérielle, en rapport avec une néphrite interstitielle chronique (+++). Le néphrogramme isotopique et la biopsie rénale ont montré un rein contro-latéral hypertrophique, histologiquement normal. La persistance de l'infection urinaire et d'un reflux bilatéral a abouti à une intervention anti-reflux bilatérale. Après 6 ans de recul le petit rein a grandi, gardant le même retard statural de 1 Déviation Standard, alors que le rein contro-latéral maintient son avance de 1 Déviation Standard.

OBSERVATION N° 28

ENFANT : Clara S...

Cette petite fille, propre à 2 ans et demi, présente à partir de cet âge une énurésie ainsi que des petites émissions d'urine en jets au cours de la journée. Depuis cette époque son histoire clinique va s'émailler d'épisodes fébriles inexpliqués sans signe de cystite.

C'est à l'âge de 4 ans 9 mois qu'on découvre une infection urinaire à Colibacilles pour laquelle est institué un traitement antibiotique pratiquement continué durant 6 mois. Le bilan clinique est normal : avance staturo-pondérale de 1 Déviation Standard chez une enfant obèse (+ 4 Déviations Standard).

L'urographie intraveineuse pratiquée à 5 ans montre un urogramme gauche normal. A droite, le rein est de petite taille (environ 50 mm de hauteur) présentant un retard de 2 Déviations Standard. La sécrétion est retardée (15 mn) et les calices dilatés ont un aspect "pyélonéphritique".

La cystographie rétrograde ne met pas en évidence de reflux vésico-urétéral et la cystoscopie fait apparaître des orifices urétéraux normaux.

Une nouvelle urographie intraveineuse, faite trois mois plus tard, révèle que le petit rein droit est devenu muet.

C'est dans ces conditions, et en raison de la persistance de l'infection urinaire, qu'est pratiquée la néphrectomie droite. Le rein, d'apparence saine, représente environ la moitié d'un rein normal.

L'histologie de la pièce de néphrectomie révèle un processus de néphrite interstitielle extrêmement important. Le parenchyme rénal est détruit par une pyélonéphrite chronique. Sur ce fond d'altérations on trouve des lésions de pyélonéphrite aiguë témoignant de poussées récentes.

Un contrôle cytot bactériologique des urines, trois mois après l'intervention, montre la disparition de l'infection urinaire.

CONCLUSION :

Petit rein droit unilatéral découvert à l'âge de 5 ans chez une petite fille atteinte d'infection urinaire probablement depuis 2 ans et demi. La persistance de l'infection urinaire et l'absence de sécrétion à l'urographie intraveineuse ont fait pratiquer une néphrectomie et l'histologie a révélé des lésions de néphrite interstitielle (+++) en rapport avec un processus pyélonéphritique.

Observation	Sexe	Signes Révélateurs		Taille	T.A.
		Age	Clinique		
1 Ph. T.	M +++	6 ans	Infection urinaire	+ 1 DS	9,5 / 6,5
2 Ch. T.	F ++	4 ans 7 ans	Albuminurie Infection à Protéus	- 2,5 DS	10/7
3 M. W.	F ++	3 ans 12 ans 2/12	Infection à Colibacilles Douleurs lombaires	- 2 DS	9/6
4 J. B.	M ++	9 ans 4/12	Infection urinaire	N	10/7
5 S.H.	F +	5 ans 7/12	Infection à Protéus	N	9,5 / 6
6 A. R.	F +	2 mois	Infection à Colibacilles et Pyocyaniques	- 1 DS	10/6
7 J. A.	F ++	9 ans 12 ans	Protéinurie Infection à Colibacilles	N	11/6
8 M. M.	F ++	8 ans 6/12	Infection à Pyocyaniques	- 1 DS	12/6
9 E. R.	F +	7 ans 10/12	Protéinurie Infection à Colibacilles	- 1 DS	10/6
10 I. W.	F +++	14 ans	Protéinurie Infection à Colibacilles	- 1 DS	11/7
11 H. D.	F +++	10 ans	Douleurs lombaires	- 2 DS	12/7
12 C. B.	F +	3 ans 9/12	Infection à Pyocyaniques et à Klebsielles	N	10/6
13 F. D.	F +	4 ans 6/12	Infection à Colibacilles	N	10/6
14 S. C.	F +++	4 ans	Douleurs abdominales	N	8/5

Biologie	Radiologie du Petit Rein		
	Taille	Temps Rénal	Voie Excrétrice
Créatinine : 96 Van Slycke : 63	G - 2 ♂	Sécrétion retardée Calices atrophiques Bassinets ampullaires	RVU +
Azotémie : 0,50 Volhard : 1002/1026 Créatinine : 40 et 64	D - 1,5 ♂	N	RVU +++
R.A.S.	D - 1,5 ♂	Sécrétion normale Dilatation pyélo-calicielle	N
3.730.000 GR Volhard : 1001/1020 Créatinine : 114	G - 1,5 ♂	Sécrétion normale Dilatation pyélo-calicielle	RVU +
R.A.S.	G - 1 ♂	Sécrétion normale Tiges calicielles étirées	RVU +
Volhard : 1001/1023 Créatinine : 60	G - 1,5 ♂	Sécrétion normale Tiges calicielles étirées	N
R.A.S.	G - 1,5 ♂	Sécrétion normale Tiges calicielles étirées	N
Volhard : 1003/1033 Créatinine : 128 PAH : 436 Tm PAH : 78	D - 2 ♂	N	RVU +++
Volhard : 1003/1021 Inuline : 86 PAH : 345 Tm PAH : 57	G - 1,5 ♂	Sécrétion normale Tiges calicielles étirées	Dilatation +++ RVU +++
Volhard : 1001/1022 Créatinine : 73,5 PAH : 600 Tm PAH : 51	D - 1,5 ♂	Sécrétion normale Dilatation pyélo-calicielle	N
Volhard : 1002/1024	D - 1,5 ♂	Muet	Dilatation +++
Volhard : 1004/1023 Inuline : 109 PAH : 395 Tm PAH : 54	D - 1,5 ♂	Sécrétion retardée Calices mal injectés, flétris	Dilatation +++ RVU +++
R.A.S.	G - 1,5 ♂	Sécrétion normale Tiges calicielles étirées	Dilatation +++ RVU +++
R.A.S.	D - 2 ♂	Muet	Dilatation +++ RVU +++

Radiologie du Rein Controlatéral			Histologie	Fixation		Evolution
Taille	Temps Rénal	Voie Excrét.	du Rein Opposé	Petit Rein	Rein Opposé	
+ 1 ♂	N	N	---	0	35,8	Néphrectomie Recul : 4 mois R.A.S.
N	N	RVU +	N	10,2	24	Anti-reflux Pas de recul
N	N	N	---	diminuée de 20 %	N	
N	N	N	N	diminuée de 60 %	N	Recul : 10 mois Taille PRU : -1,5 ♂
N	Calices du pôle supérieur en massue	N	N	15,6	25,7	Recul : 1 an Taille des 2 reins : inchangée
N	N	N	N	11,3	28,6	Recul : 12 ans 6/12 Taille PRU : -1,5 ♂
+ 1 ♂	N	N	---	6,6	25,8	Recul : 6 ans Taille PRU : - 2 ♂
N	N	RVU +++	---	17,6	41,1	Recul : 2 ans Taille PRU : - 2 ♂
N	Sécrétion N TC étirées	Dilatation + RVU +	NI +	10,7	23,2	Recul : 2 ans Taille PRU : - 2 ♂
1 ♂	N	N	---	11	26,8	
N + 1/2 ♂)	N	N	---	---	42,7 rein unique	Néphrectomie Recul : 6 ans 2/12 R.A.S. (goutte)
N + 1/2 ♂)	N	RVU +	NI ++	9,9	25,8	Recul : 1 an Taille PRU : - 1,5 ♂
N	N	Dilatation + RVU +	---	---	---	Anti-reflux Recul : 6 ans Taille PRU : - 1 ♂
N + 1 ♂)	N		---	---	---	Recul : 1 an Taille PRU : - 2 ♂

15 J. D.	F +++	9 ans	Infection à Colibacilles	N	12/3
16 N. H.	F +++	3 ans	Infection à Protéus	N	9/6
17 E. P.	F +++	11 ans	Infection à Colibacilles	N	10/6
18 M-C. C.	F +++	3 ans 2/12	Infection à Colibacilles	- 1 DS	9/5
19 Ch. P.	M +	18 mois	Infection à Protéus	N	8/5
20 Ph. G.	M ++	3 ans	Infection à Colibacilles	N	11/6
21 J-L. P.	M +	3 ans 5/12	Infection à Colibacilles	N	9/5
22 S. L.	F ++	5 ans	Infection à Colibacilles	N	11/6
23 Ch. G.	F +++	2 ans 3/12	Infection à Colibacilles	- 1 DS	9/5
24 B. C.	F ++	3 ans	Infection à Colibacilles	N	9/5,5
25 R. M.	M +++	24 heures 8 mois	Diverticule congénital de l'urètre Infection polymicrobienne	- 1 DS	10/5,5
26 B. P.	F ++	5 ans	Infection à Colibacilles	N	8/4
27 C. A.	F +++	2 ans	Infection urinaire	N	10,5/6 13,5/7 (8)
28 Cl. S.	F +++	2 ans 6/12 4 ans 9/12	Episodes fébriles avec dysurie Infection à Colibacilles	+ 1 DS	9/6

PETITS REINS UNILATERAUX ATTEINTS DE NEPHROPATHIE INTERSTITIELLE

(le nombre de + dans la colonne du sexe indique l'intensité des lésions de néphrite interstitielle)

Volhard : 1003/1025	: : D : - 2 ♂	: : Sécrétion normale : Tiges Calicielles étirées	: : Dilatation +++ : RVU +++
R.A.S.	: : G : - 1,5 ♂	: : Sécrétion normale : Tiges Calicielles étirées	: : Dilatation +++ : RVU +++
Volhard : 1000/1025	: : G : - 3 ♂	: : Muet	: : Dilatation +++
R.A.S.	: : G : - 1 ♂	: : Sécrétion normale : Tiges Calicielles étirées	: : N
R.A.S.	: : G : - 1 ♂	: : Sécrétion pâle : Dilatation pyélo-calicielle	: : Dilatation +++ : RVU +++
R.A.S.	: : G : - 1 ♂	: : Sécrétion normale : Tiges Calicielles étirées	: : Dilatation +++
Volhard 1005/1023	: : G : - 2 ♂	: : N	: : RVU +++
R.A.S.	: : D : - 1,5 ♂	: : Sécrétion normale : Dilatation pyélo-calicielle	: : Dilatation +++ : RVU +++
Volhard : 1004/1016 Créatinine : 120	: : G : - 2 ♂	: : Sécrétion normale : Dilatation pyélo-calicielle	: : RVU +++
Volhard : 1001/1023 Créatinine : 100	: : G : - 1 ♂	: : Sécrétion retardée : Dilatation pyélo-calicielle	: : Dilatation +++ : RVU +
Azotémie : 0,35 et 0,50 Kaliémie : 5,1	: : D : - 1,5 ♂	: : Sécrétion normale : Cavités laminées	: : RVU +++
Volhard : 1004/1012 Créatinine : 50	: : G : - 1 ♂	: : Sécrétion normale : Tiges Calicielles étirées	: : Dilatation +++ : RVU +++
Volhard : 1002/1020 Créatinine : 102	: : D : - 1 ♂	: : Sécrétion normale : Dilatation pyélo-calicielle	: : Dilatation +++ : RVU +++ (8 ans)
R.A.S.	: : D : - 2 ♂	: : Sécrétion retardée : Dilatation pyélo-calicielle	: : N

N	N	RVU +	—	—	—	Anti-reflux Recul : 1 an Taille PRU : - 2 o-
N	N	RVU +	—	8,5	28,9	Recul : 2 ans Taille PRU : - 1,5 o-
N	N	Dilatation +	—	0		Néphrectomie Recul : 3 ans 6/12 Rein droit normal
N	N	N	N	diminuée de 50 %	N	
N	N	N	—	9,8	33,4	Anti-reflux Recul : 2 ans 6/12 Taille PRU : - 1 o-
N	N	N	—	15,4	30,9	Recul : 3 ans 6/12 Taille PRU : - 1 o-
+ 1 o-	N	N	—	18	32	Anti-reflux Recul : 1 an Taille PRU : - 1 o-
N	N	RVU +	—	17,6	27,3	Anti-reflux Recul : 1 an Taille PRU : - 1 o-
N	N	RVU +	—	6	42	Néphrectomie Recul : 1 an Rein droit normal
N	N	Dilatation + RVU +	N	diminuée de 50 %	N	Anti-reflux Pas de recul
N	Sécrétion N Dilatation PC	N	—	6,4	14,9	Néphrectomie Recul : 9 mois Rein gauche : + $\frac{1}{2}$ o-
N	N	RVU +	N	diminuée de 70 %	N	Anti-reflux Pas de recul
N $\frac{1}{2}$ o-)	Sécrétion N Dilatation PC	Dilatation + RVU +++ (8 ans)	N	10,1	24,2	Anti-reflux Recul : 6 ans Taille PRU : - 1 o-
N	N	N	—	—	—	Néphrectomie Pas de recul

Tableau II - Répartition des cas en fonction du sexe et de la date de début des signes cliniques.

	Garçons	Filles	Total
0 à 2 ans	2	2	4
2 à 5 ans	2	12	14
5 à 10 ans	2	6	8
plus de 10 ans		2	2
Total	6	22	28
Pourcentage	21,5 %	78,5 %	

Tableau III - Signes révélateurs des 28 petits reins unilatéraux avec N I. **

Infection Urinaire		23 cas
Protéinurie Isolée	 2 cas	
Douleurs Lombaires ou Abdominales isolées	 2 cas	
Malformation Congénitale	 1 cas	

** NI = néphropathie interstitielle

Tableau IV - Manifestations cliniques de l'infection urinaire au cours des PRU.

Fièvre		21 cas
Signes urinaires		9 cas
Protéinurie		5 cas
Hématurie		2 cas
Douleurs lombaires ou abdominales		2 cas

Tableau V - Germes isolés au cours de l'infection urinaire dans 23 cas de PRU avec néphropathie interstitielle.

Colibacilles		14 cas
Protéus		3 cas
Pyocyaniques		1 cas
Germes non identifiés		3 cas
Association de 2 germes		2 cas associant
		Pyocyaniques  2 fois
		Colibacilles  1 fois
		Klebsielles  1 fois

Cette infection urinaire se manifeste le plus souvent (23 cas sur 28) par de la fièvre; mais des signes urinaires tels qu'une dysurie, une pollakiurie ou des brûlures mictionnelles sont fréquents (une fois sur deux). L'entourage de l'enfant peut également être alerté par une protéinurie découverte fortuitement, une hématurie macroscopique ou des douleurs lombaires ou abdominales. Plusieurs de ces manifestations sont associées dans bon nombre d'observations (Tableau IV).

L'infection urinaire est toujours franche, constatée d'emblée sur une pyurie avec de nombreux germes à l'examen direct. Il s'agit très souvent, huit fois sur dix environ, d'une infection traînante ou récidivante plus ou moins négligée évoluant habituellement depuis quelques mois, mais parfois depuis plusieurs années.

Les germes les plus fréquemment retrouvés sont des colibacilles (14 observations sur 20) et des protéus (3 observations). Dans 3 cas, les germes responsables initiaux n'ont pas été identifiés ou n'ont pu être retrouvés dans l'anamnèse. Enfin dans 2 observations l'infection était d'emblée bi-microbienne associant deux des trois germes : pyocyanique, colibacille, klebsielle (tableau V).

3° - Retentissement sur la Croissance Staturale (tableau VI)

Seize enfants ont une taille normale, soit 57 %; deux ont une taille supérieure à la normale et sept accusent un retard statural modéré de 1 déviation standard.

Trois enfants ont un net retard statural égal ou supérieur à 2 déviations standard (Obs. 2, 3, 11).

Tableau VI - Taille des enfants porteurs d'un PRU * avec néphropathie interstitielle.

Taille	Nombre de cas	Pourcentage
Normale	16	57 %
-1 DS ***	7	25 %
≥ -2 DS	3	10 %
+ 1 DS	2	7 %

* PRU Petit rein unilatéral

** NI Néphropathie interstitielle

*** DS Déviation standard

Tableau VII - Tension artérielle des enfants porteurs d'un PRU * avec NI **.

T A	Nombre de cas	Pourcentage
Normale	27	96,5 %
H T A modérée	1	3,5 %

4° - Retentissement sur la Tension Artérielle (tableau VII)

La tension artérielle est normale dans 27 observations.

Dans un cas elle est modérément augmentée : 10,5/6 à 2 ans, 13,5/7 à 8 ans (Obs. 27).

CONCLUSION

Les petits reins unilatéraux atteints de néphropathie intersti-
tielle sont nettement plus fréquents chez la fille, et surtout
chez la fille âgée de plus de 2 ans. L'infection urinaire, le
plus souvent à colibacilles, en constitue le signe révélateur
habituel; elle peut être associée à d'autres signes : dou-
leurs lombaires ou abdominales, hématuries, signes urinaires,
protéinurie, mais l'hypertension artérielle est tout à fait
exceptionnelle. Le développement staturo-pondéral est dans
l'ensemble satisfaisant : retard statural égal ou supérieur
à 2 déviations standard une fois sur dix seulement.

II - SIGNES BIOLOGIQUES

- 1° - L'azotémie, l'ionogramme sanguin, l'équilibre acido-basique ont presque toujours été normaux. Dans un cas, on note une hyperazotémie modérée (0,50 gr/l) associée d'ailleurs à une diminution de la filtration glomérulaire et correspondant à une hypotrophie staturale notable : 2,5 déviations standard (observation 2). Une autre fois, il existe une hyperazotémie (0,50 gr/l chez un nourrisson) associée à une hyperkaliémie (5,1 mEq) (observation 25).
- 2° - La recherche d'un syndrome de perte de sel a toujours été négative (5 observations).
- 3° - L'hémogramme dans trois observations a révélé une anémie discrète voisine de 3.900.000 qui s'est ensuite réparée facilement. Par contre une hyperleucocytose avec polynucléose est constante dans tous les cas d'infection urinaire.
- 4° - Le bilan phospho-calcique a toujours été normal.
- 5° - L'épreuve de Volhard a été pratiquée 14 fois. Elle a mis en évidence une hyposthénurie modérée dans trois observations (concentrations maxima à 1020) et une isosthénurie avec hyposthénurie dans 2 observations (1004/1014 et 1004/1018) (obs. 23 et 26).
- 6° - Les clearances de l'inuline et du PAH pratiquées quatre fois, sont sensiblement normales. La clearance de la créatinine a été faite dix fois, elle est abaissée dans trois cas (observations 2, 6, 26).

CONCLUSION

Les examens biologiques et les épreuves fonctionnelles rénales n'apportent pas habituellement d'arguments intéressants dans

les néphropathies en apparence unilatérales. Leur concordance a permis de déterminer une atteinte modérée de la fonction rénale globale dans 3 observations sur 28 (observations 2, 25, 26).

III - SIGNES RADIOLOGIQUES

1° - La radiographie sans préparation et l'urographie intraveineuse permettent toujours d'affirmer l'existence d'un petit rein unilatéral, de préciser le degré de son hypotrophie et la taille du rein controlatéral selon les abaques de Hodson (10).

L'hypotrophie rénale atteint dans des proportions presque identiques le rein droit et le rein gauche : 12 hypoplasies rénales droites pour 16 hypoplasies rénales gauches (tableau VIII) :

- 20 observations objectivent une hypotrophie rénale comprise entre - 1 et - 1,5 déviation standard, ce qui correspond à une diminution moyenne de 2 cm.
- 8 observations objectivent une hypotrophie rénale comprise entre - 2 et - 3 déviations standard, correspondant à une diminution moyenne de leur taille de 3,5 cm par rapport à la normale.

La taille du rein controlatéral est le plus souvent normale (20 observations soit 70 % des cas). Elle est modérément augmentée dans 4 cas de 1/2 déviation standard. Dans 4 autres cas le rein est nettement hypertrophié; sa taille est situé entre + 1 et + 1,5 déviation standard correspondant à une augmentation moyenne de 1,7 cm.

2° - L'urographie intraveineuse apporte des renseignements précieux sur ce petit rein atteint de néphropathie interstitielle (tableau IX).

L'élimination du produit de contraste du côté du petit rein apparaît perturbée dans 7 observations, soit le quart des cas; il existe quatre fois un retard de sécrétion et dans 3 cas le rein est muet. Celle du rein controlatéral paraît toujours normale.

Tableau VIII - Taille des reins

Taille	Petit Rein G=16 D=12	Rein Controlatéral

+ 1 à 1,5 σ	/	4
+ $\frac{1}{2}$ σ	/	4
Normale	/	20
- 1 à -1,5 σ	20	/
- 2 à -3 σ	8	/

**** σ = déviation standard

Tableau IX - Type de lésions radiologiques du côté du petit rein et du côté du rein opposé.

		Petit Rein	Rein Opposé
Elimination du produit de contraste	Normale	21	28
	Retardée 10'	4	
	Rein muet	3	
Morphologie pyélo-calicielle	Normale	3	24
	Dilatation	12	3
	Calices étirés et déformés	13	1
Voie Excrétrice	Normale	6	15
	Dilatation + R V U + + +	10	1
	Dilatation + R V U +	1	3
	Dilatation isolée	3	1
	R V U isolé	8	8

Tableau X - Topographie des lésions rénales radiologiques.

Topographie des lésions	Nombre de cas	Pourcentages
Lésions unilatérales (du côté du petit rein)	13	46,5 %
Lésions bilatérales	15	53,5 %

La morphologie pyélo-calicielle du petit rein est presque toujours anormale (25 observations, soit 89 % des cas); il existe soit une dilatation globale ou séparée des calices et du bassinet, soit un étirement, une désorientation ou une mauvaise injection des calices, dans des proportions à peu près égales : 12 cas de dilatation et 13 cas de déformation.

L'uretère est augmenté de volume dans 14 observations du côté du petit rein et dans 5 observations du côté du rein opposé.

- 3° - Une uréthro-cystographie rétrograde a été pratiquée systématiquement dans les 28 observations; elle a été réalisée sous anesthésie générale et perfusion avec contrôle manométrique (cysto-méto-graphie) chez l'enfant de moins de 5 ans.

Cet examen met en évidence un reflux vésico-urétéral presque toujours massif du côté du petit rein dans 19 observations, soit deux fois sur trois. Le reflux peut être associé à une dilatation urétérale (11 cas) ou isolée (8 cas). Dans tous les cas où il existe un reflux la cystoscopie montre un orifice urétéral anormal, presque toujours béant.

Du côté du rein contro-latéral un reflux a été découvert 4 fois sur 10 (12 observations). Qu'il soit isolé ou associé à une dilatation, le plus souvent modérée de l'uretère (4 observations), ce reflux est toujours discret et ne s'accompagne jamais de béancede l'orifice urétéral en cystoscopie.

CONCLUSION

La radiologie apporte des renseignements très précieux sur le petit rein avec néphropathie interstitielle : il s'accompagne

d'un retard d'élimination du produit de contraste souvent, et présente habituellement des anomalies morphologiques pyélo-calicielles et urétérales avec reflux vésico-urétéral. Le rein contro-latéral a une sécrétion en apparence toujours normale mais la voie excrétrice ne l'est pas toujours; elle présente des anomalies pyélo-calicielles dans 4 observations et un reflux vésico-urétéral dans 12 observations.

Les lésions de l'appareil urinaire ne sont donc, en définitive, strictement unilatérales que dans un peu moins de la moitié des cas (13 observations soit 46,5 %) (tableau X).

IV - ARTERIOGRAPHIE RENALE

Neuf artériographies rénales ont été pratiquées par voie fémorale rétrograde, sans aucun incident.

Du côté du petit rein, l'artériographie est toujours très anormale. Les 9 artériographies présentent le même aspect : le tronc de l'artère rénale est nettement réduit de calibre, de façon régulière depuis l'origine sur l'aorte jusqu'à ses branches de division. Les lésions décrites chez l'adulte (9) : artère rénale de calibre normal à son origine et diminuant progressivement de calibre en cas de petit rein pyélonéphritique, n'ont jamais été observées. Les branches de division sont également de calibre très fin, réduites en nombre, assurant une néphrographie de densité moindre que du côté opposé, tantôt homogène, tantôt hétérogène.

L'artériographie vient donc confirmer l'hypoplasie rénale. Dans un cas (Obs. 27) cet examen s'est trouvé particulièrement précieux puisque c'est grâce à lui que le petit rein a été découvert, l'urographie intraveineuse ne permettant pas d'apprécier la taille des reins.

Du côté du rein opposé, la vascularisation (tronc, branches de division et collatérales, néphrographie) est toujours normale. Elle objective parfois une hypertrophie compensatrice (Obs. 1, 7, 10, 12).

CONCLUSION

L'artériographie du petit rein unilatéral chez l'enfant est maintenant bien connue ; cet examen n'apporte pas d'argument au diagnostic étiologique pour trancher entre petit rein atteint de néphropathie interstitielle ou petit rein dysplasique. Par contre il conserve tout son intérêt dans les formes avec hypertension artérielle pour dépister une anomalie ou une lésion de l'artère rénale (sténose intrinsèque ou extrinsèque).

V - SCINTIGRAPHIE RENALE ET TAUX DE FIXATION DU MERCURE
RADIOACTIF

24 scintigraphies ont été pratiquées; l'une d'elle est à éliminer car elle a eu lieu après l'ablation du petit rein pour vérifier la compensation du rein unique (obs. 11).

17 de ces scintigraphies ont été réalisées selon la technique préconisée par Raynaud (15).

Le scintigramme renseigne sur le siège, les dimensions, la forme des deux reins et précise le caractère homogène ou non de la fixation de mercure. Dans nos 23 observations le scintigramme confirme l'existence d'un petit rein unilatéral. Sur les 21 observations où on peut l'apprécier, la fixation est homogène et régulière dans 8 observations, peu homogène avec bords flous et irréguliers dans 10 observations; le rein est muet dans 3 observations. Le rein controlatéral apparaît normal dans 17 observations, peu homogène et irrégulier dans 4 observations (tableau XI).

Le taux de fixation du mercure renseigne sur l'état fonctionnel de chaque rein. Ses valeurs normales, exprimées en pourcentage de la dose injectée, sont de $27 \pm 3,5$ à droite, $26 \pm 3,5$ à gauche et 53 ± 6 pour la fixation globale.

Dans 17 observations la fixation a été mesurée avec précision (tableau XII).

- La diminution du taux de fixation au niveau du petit rein est constante, mais d'importance variable : inférieure à 10 % dans 8 cas, entre 10 et 15 % dans 4 cas et entre 15 et 20 % dans 5 cas.
- La fixation globale est supérieure ou égale à 47 dans 4 observations, et inférieure à 47 dans 13 observations.

1910

1911

1912

1913

1914

1915

1916

1917

1918

1919

Tableau XI - Aspect de la scintigraphie dans 21 cas de PRU * atteints de NI ** (nombre de cas)

Fixation	Petit Rein Unilatéral	Rein Opposé
Homogène et Régulière	8	17
Non Homogène avec bords flous et irréguliers	10	4
Rein Muet	3	

* PRU = Petit Rein Unilatéral

** NI = Néphropathie Interstitielle

Tableau XII - Répartition des cas en fonction du taux de fixation du mercure radioactif dans 17 cas de PRU * atteints de NI **.

Fixation du PRU*			Fixation du Rein Opposé			Fixation globale	
< 10 %	10 à 15%	15 à 20 %	< 23 %	N	> 30,5 %	< 47 %	> 47 %
8	4	5	2	9	6	13	4

- Pour Raynaud (15) une fixation inférieure à 47 témoignerait d'une néphropathie bilatérale. "Si la néphropathie est dyssymétrique, la fixation du côté le plus atteint est inférieure à la normale, celle de l'autre côté est variable suivant les cas et quelquefois peut être supérieure à la normale. Dans ces derniers cas elle ne compense pas le déficit du côté opposé".

Le taux de fixation pourrait ainsi permettre dans les néphropathies en apparence unilatérales le dépistage de lésions controlatérales en mettant en évidence l'impossibilité de ce rein controlatéral présumé sain de compenser le déficit du petit rein. La confrontation des résultats fournis par le taux de fixation globale avec ceux de l'étude urographique et histologique des deux reins nous a paru intéressante; elle a été réalisée dans 10 observations (tableau XIII).

- Dans 6 observations la fixation globale a été mesurée avec précision; elle est toujours inférieure à 47 %. Dans 4 observations où elle n'a été qu'appréciée, elle peut être évaluée inférieure à 40 %.
- Sur les 10 reins controlatéraux qui ont été l'objet d'un examen histologique, 2 seulement présentent des lésions de néphrite interstitielle; dans l'une des observations l'urographie intraveineuse est normale et dans l'autre il existe une déformation des tiges calicielles qui sont étirées.
- Les 8 autres observations comportent une biopsie du rein controlatéral normale et six fois l'U.I.V. est normale; dans 2 cas (obs. 5 et 28) il existe une dilatation pyélo-calicielle.
- Dans 6 observations la concordance est donc prise en défaut (obs. 2, 4, 6, 18, 24, 26) mais il est intéressant de noter que dans 3 cas on trouve un reflux vésico-urétéral modéré

Tableau XIII - Etude comparée du taux de fixation globale du mercure radioactif avec la radiologie et l'histologie du RCL **, dans 10 observations de PRU atteints de lésions de NI *.

Observation	Rein Controlatéral			Taux de Fixation Globale
	Temps Rénal	Voie Excrétrice	Biopsie	
2	N	RVU	N	34,2 %
4	N	N	N	< 40 %
5	Dilatation PC ***	N	N	41,3 %
6	N	N	N	39,9 %
9	Tiges calicielles étirées	RVU	NI* (+)	33,9 %
12	N	RVU	NI (++)	35,7 %
18	N	N	N	< 40 %
24	N	RVU	N	< 40 %
26	N	RVU	N	< 40 %
27	Dilatation PC	RVU	N	34,3 %

* NI = Néphrite Interstitielle

** RCL = Rein Controlatéral

*** PC = Pyélo-Calicielle

du côté du rein présumé normal et que dans 2 cas (obs. 2 et 26) il existe des signes biologiques d'atteinte rénale globale.

- Pour dépister des lésions de néphrite interstitielle bilatérales, il n'y aurait donc vraiment discordance entre la mesure du taux de fixation globale d'une part et les examens biologiques, radiologiques et histologiques d'autre part que dans 3 cas sur 10 (obs. 4, 6, 18), encore faut-il remarquer que dans ces trois cas le rein controlatéral ne présente aucune hypertrophie staturale compensatrice.

CONCLUSION

La scintigraphie est un examen intéressant pour confirmer l'existence d'un petit rein unilatéral; la mesure du taux de fixation renseigne sur l'état du rein présumé sain et contribue au dépistage des néphropathies bilatérales dyssymétriques.

VI - ETUDE HISTOLOGIQUE

L'étude histologique a porté sur 6 pièces de néphrectomie qui ont été examinées dans leur totalité, 21 biopsies chirurgicales et 1 ponction-biopsie transcutanée à l'aiguille. Dans 10 observations nous disposons d'une étude anatomique des deux reins. Le prélèvement du rein opposé a été effectué neuf fois par biopsie chirurgicale et une fois par biopsie à l'aiguille. Au total, il a été examiné 6 pièces opératoires, 30 biopsies chirurgicales et 2 ponctions-biopsies.

Les lésions observées ont été classées en trois groupes désignés par une, deux, ou trois croix, suivant l'intensité de l'atteinte interstitielle :

- une atteinte discrète (+) se caractérise par un discret infiltrat de cellules rondes (lymphocytes ou plasmocytes) ou, plus rarement, de polynucléaires, ou un petit foyer de fibrose débutante sans retentissement glomérulaire ou vasculaire.

- une atteinte moyenne (++) est faite d'un foyer franc de néphrite interstitielle avec retentissement glomérulaire et tubulaire :

le tissu interstitiel est le siège d'une sclérose infiltrée de très nombreuses cellules mononucléées et parfois de polynucléaires témoignant d'une poussée récente; il peut s'organiser en véritables nodules lymphoïdes à centre clair. Les glomérules sont le siège d'une sclérose centripète qui aboutit à la constitution de blocs scléro-hyalins ou "pains à cacheter".

L'évolution des tubes se fait vers la disparition progressive de leur lumière allant jusqu'à leur atrophie complète. Lorsque la sclérose est très importante ils peuvent avoir complètement disparu et les glomérules en "pains à cacheter" paraissent tassés les uns contre les autres.

Journal of Management Education 30(6)p.789-804
© The Author(s) 2006. Reprints and permissions:
<http://www.sagepub.com/journalsPermissions.nav>

Les vaisseaux sont rarement atteints dans nos observations (4 cas); il s'agit d'une altération des parois vasculaires : diminution de la lumière par hyperplasie hyalinisante de l'intima puis fibrose.

- une atteinte intense (+++) comporte des lésions diffuses avec plusieurs foyers distants les uns des autres.

D'après cette classification, on constate que le petit rein unilatéral est atteint 7 fois de lésions discrètes de néphrite interstitielle, 9 fois de lésions moyennes et 12 fois de lésions intenses.

Dans 10 observations le rein opposé a subi une biopsie : huit fois le rein opposé était normal; ces 8 enfants présentaient au niveau du petit rein des lésions soit discrètes (2 cas) soit moyennes (4 cas) soit intenses (2 cas). Une fois il a été observé des lésions de néphropathie interstitielle discrètes du rein contro-latéral tout à fait comparables à celles du petit rein (Obs. 9). Une fois les lésions contro-latérales étaient d'intensité moyenne, plus importantes que celles du petit rein (Obs. 12).

CONCLUSION

Les lésions de néphropathie interstitielle peuvent être discrètes, modérées ou intenses, mais sans lésions visibles de dysplasie rénale associée. Les résultats de l'examen histologique des petits reins avec néphropathie interstitielle doivent être interprétés de façon critique. Dans 21 cas le fragment a été prélevé par biopsie et nous avons pu disposer de 6 pièces de néphrectomie.

La biopsie ne renseigne que sur un segment très restreint du parenchyme rénal. Dans les néphrites interstitielles des zones saines peuvent alterner avec des zones altérées. Les lésions

peuvent être variables d'un segment rénal à l'autre; il est impossible de prévoir l'importance de la diffusion des lésions et leur intensité dans l'ensemble du parenchyme rénal à partir des constatations portées sur un fragment prélevé par biopsie. Le fragment examiné est fait de corticale et souvent de peu de médullaire, siège essentiel des lésions de dysplasie rénale. Une dysplasie sous-jacente peut donc passer inaperçue. Dans les petits reins avec néphropathie interstitielle nous avons souvent trouvé de la graisse dans le cortex rénal. Dans le rein normal il n'y a pas habituellement de graisse dans le cortex, par contre on en trouve fréquemment dans le rein dysplasique. La présence de graisse dans le cortex n'est cependant ni pathognomonique ni suffisante pour évoquer une dysplasie rénale mineure. Il est toutefois intéressant de noter qu'un petit rein unilatéral qui présentait des lésions intenses de néphrite interstitielle (+++) avec présence d'ilôts de tissu adipeux à la biopsie chirurgicale, s'est révélé être un petit rein dysplasique après examen de la pièce de néphrectomie ; le rein contro-latéral histologiquement normal présentait également des cellules adipeuses à l'examen histologique pratiqué après biopsie chirurgicale.

Nous retiendrons l'intérêt de la biopsie du rein opposé qui a permis de découvrir des lésions de néphrite interstitielle insoupçonnées du côté présumé sain.

ATTITUDE THERAPEUTIQUE

Deux attitudes thérapeutiques peuvent être envisagées vis à vis des petits reins unilatéraux avec néphropathie interstitielle :

- La néphrectomie : le petit rein ne peut être conservé ; l'intervention est décidée sur des arguments cliniques, radiologiques, isotopiques et biologiques.
- Le traitement médical de l'infection urinaire et du reflux vésico-urétéral qui peut l'accompagner.

1° - La néphrectomie

Une néphrectomie a été pratiquée six fois (obs. 1, 11, 17, 23, 25, 28). Elle a toujours été réalisée dans le but d'éradiquer un foyer infectieux devant une infection urinaire rebelle au traitement médical, le petit rein ayant par ailleurs perdu toute valeur fonctionnelle comme le montraient l'urographie intraveineuse et l'étude de la fixation du mercure radioactif. Dans toutes ces observations, le fonctionnement normal du rein controlatéral avait préalablement été vérifié par ces mêmes examens.

Dans tous les cas, le retard statural du petit rein était relativement important pour un petit rein unilatéral atteint de néphrite interstitielle : - 1,5 déviation standard dans 2 observations, - 2 déviations standard dans 3 observations, - 3 déviations standard dans 1 observation.

La néphrectomie a toujours été suivie d'une disparition de l'infection urinaire.

2° - Traitement médical

Chez tous les enfants un traitement anti-infectieux urinaire a été entrepris de façon systématique et rigoureuse ; il reposait sur deux principes :

- les anti-infectieux urinaires ont été adaptés suivant les germes trouvés dans les urines en fonction de l'antibiogramme, au besoin à l'aide d'un pouvoir bactéricide. La désinfection des urines n'a été obtenue dans un cas (Obs. 10) qu'à force de perfusions intraveineuses d'antibiotique (ampicilline).
- Après la désinfection des urines, le traitement médical a été poursuivi au moins pendant six mois en alternant par cycles les anti-infectieux urinaires, sous contrôle régulier de la stérilité des urines.

Mis à part les six cas où une néphrectomie a été pratiquée, le traitement médical ainsi conduit a entraîné la guérison de l'infection urinaire chez 13 de nos petits malades avec un recul allant de quelques mois à 3 ans 9 mois. Parmi ces 13 enfants, 7 présentaient un reflux vésico-urétéral uni ou bilatéral :

- un reflux bilatéral a complètement disparu en même temps que l'infection urinaire (obs. 8).
- chez 2 enfants qui présentaient un reflux bilatéral le reflux a disparu du côté du rein controlatéral mais persiste après la désinfection des urines du côté du petit rein (obs. 12 et 16).
- un reflux bilatéral persiste après la disparition de l'infection urinaire; le traitement anti-infectieux n'a pas été arrêté et l'enfant est surveillé régulièrement (obs. 9).
- 3 reflux unilatéraux ont disparu avec l'infection (obs. 4, 5, 14). L'infection n'avait pas été mise en évidence chez un malade (obs. 14) mais le traitement anti-infectieux a été entrepris délibérément à cause d'un reflux du côté du petit rein.

1913

Traitement anti-reflux

Malgré un traitement anti-infectieux rigoureux, tel que nous l'avons défini, la persistance de l'infection urinaire et d'un reflux vésico-urétéral uni ou bilatéral a fait pratiquer chez 9 malades une intervention anti-reflux type Leadbetter-Politano modifiée. Cette opération a toujours été bilatérale sauf dans un cas (obs. 19). Chez un malade (obs. 21) le reflux n'avait été mis en évidence que du côté du petit rein mais l'intervention a été pratiquée des deux côtés, de parti pris compte tenu du contexte clinique et de l'âge de l'enfant.

L'intervention anti-reflux a entraîné la guérison de l'infection urinaire dans 7 observations avec un recul allant de quelques mois à 2 ans 2 mois. Deux malades récemment opérés sont encore sous traitement anti-infectieux (obs. 26 et 27).

Tableau XIV - Nombre de cas de PRU en fonction de leur taille et de leur période évolutive (étude **sur** 15 cas).

Taille des PRU	au moment de leur découverte	Lors du recul maximum observé :					Total
		1 an	1 à 3 ans	3 à 5 ans	5 à 10 ans	> 10 ans	
- 1 m	4	1	2	1	2		6
- 1,5 m	7	1	2			1	4
- 2 m	4	2	2		1		5

VIII - EVOLUTION DU PETIT REIN UNILATERAL AVEC NEPHROPATHIE INTERSTITIELLE

Elle porte sur 22 cas puisque 6 néphrectomies ont été pratiquées (tableau XIV). Le recul est supérieur ou égal à un an, suffisant pour évaluer le développement du petit rein, dans 15 observations. Nos constatations ont été les suivantes :

- 4 petits reins avaient un retard d'une déviation standard; après une période d'évolution allant jusqu'à 10 ans, 6 petits reins ont un retard d'une déviation standard, ce qui prouve qu'au moins deux d'entre eux ont comblé une partie de leur retard statural.
- 7 petits reins présentaient un retard de 1,5 déviation standard lors de leur découverte; on n'en retrouve que 4 avec le même retard sur des périodes de recul pouvant dépasser 10 ans.
- 4 petits reins avaient un retard de 2 déviations standard au moment de leur dépistage; 5 présentent un retard de 2 déviations standard après une période d'évolution atteignant 10 ans, ce qui prouve qu'au moins un petit rein a accentué son retard.

Au total, 3 petits reins ont accentué leur retard de taille (obs. 5, 7, 9); leur croissance inférieure à la normale les a fait passer dans la déviation standard inférieure; l'un d'eux a gardé une taille identique (obs. 5). Trois petits reins ont réduit une partie de leur retard statural (obs. 13, 21, 22); leur croissance supérieure à la normale leur a permis de passer dans la déviation standard supérieure. Tous les autres petits reins ont une croissance sensiblement normale leur permettant de se maintenir dans la même déviation standard.

1

[illegible]

1. $\text{Pr}(\text{A}) = 0.3$, $\text{Pr}(\text{B}) = 0.4$, $\text{Pr}(\text{A} \cap \text{B}) = 0.1$. Find $\text{Pr}(\text{A} \cup \text{B})$.

1

•

1. 2. 3. 4. 5. 6. 7. 8. 9. 10. 11. 12. 13. 14. 15. 16. 17. 18. 19. 20. 21. 22. 23. 24. 25. 26. 27. 28. 29. 30. 31. 32. 33. 34. 35. 36. 37. 38. 39. 40. 41. 42. 43. 44. 45. 46. 47. 48. 49. 50. 51. 52. 53. 54. 55. 56. 57. 58. 59. 60. 61. 62. 63. 64. 65. 66. 67. 68. 69. 70. 71. 72. 73. 74. 75. 76. 77. 78. 79. 80. 81. 82. 83. 84. 85. 86. 87. 88. 89. 90. 91. 92. 93. 94. 95. 96. 97. 98. 99. 100. 101. 102. 103. 104. 105. 106. 107. 108. 109. 110. 111. 112. 113. 114. 115. 116. 117. 118. 119. 120. 121. 122. 123. 124. 125. 126. 127. 128. 129. 130. 131. 132. 133. 134. 135. 136. 137. 138. 139. 140. 141. 142. 143. 144. 145. 146. 147. 148. 149. 150. 151. 152. 153. 154. 155. 156. 157. 158. 159. 160. 161. 162. 163. 164. 165. 166. 167. 168. 169. 170. 171. 172. 173. 174. 175. 176. 177. 178. 179. 180. 181. 182. 183. 184. 185. 186. 187. 188. 189. 190. 191. 192. 193. 194. 195. 196. 197. 198. 199. 200. 201. 202. 203. 204. 205. 206. 207. 208. 209. 210. 211. 212. 213. 214. 215. 216. 217. 218. 219. 220. 221. 222. 223. 224. 225. 226. 227. 228. 229. 230. 231. 232. 233. 234. 235. 236. 237. 238. 239. 240. 241. 242. 243. 244. 245. 246. 247. 248. 249. 250. 251. 252. 253. 254. 255. 256. 257. 258. 259. 260. 261. 262. 263. 264. 265. 266. 267. 268. 269. 270. 271. 272. 273. 274. 275. 276. 277. 278. 279. 280. 281. 282. 283. 284. 285. 286. 287. 288. 289. 290. 291. 292. 293. 294. 295. 296. 297. 298. 299. 300. 301. 302. 303. 304. 305. 306. 307. 308. 309. 310. 311. 312. 313. 314. 315. 316. 317. 318. 319. 320. 321. 322. 323. 324. 325. 326. 327. 328. 329. 330. 331. 332. 333. 334. 335. 336. 337. 338. 339. 340. 341. 342. 343. 344. 345. 346. 347. 348. 349. 350. 351. 352. 353. 354. 355. 356. 357. 358. 359. 360. 361. 362. 363. 364. 365. 366. 367. 368. 369. 370. 371. 372. 373. 374. 375. 376. 377. 378. 379. 380. 381. 382. 383. 384. 385. 386. 387. 388. 389. 390. 391. 392. 393. 394. 395. 396. 397. 398. 399. 400. 401. 402. 403. 404. 405. 406. 407. 408. 409. 410. 411. 412. 413. 414. 415. 416. 417. 418. 419. 420. 421. 422. 423. 424. 425. 426. 427. 428. 429. 430. 431. 432. 433. 434. 435. 436. 437. 438. 439. 440. 441. 442. 443. 444. 445. 446. 447. 448. 449. 450. 451. 452. 453. 454. 455. 456. 457. 458. 459. 460. 461. 462. 463. 464. 465. 466. 467. 468. 469. 470. 471. 472. 473. 474. 475. 476. 477. 478. 479. 480. 481. 482. 483. 484. 485. 486. 487. 488. 489. 490. 491. 492. 493. 494. 495. 496. 497. 498. 499. 500. 501. 502. 503. 504. 505. 506. 507. 508. 509. 510. 511. 512. 513. 514. 515. 516. 517. 518. 519. 520. 521. 522. 523. 524. 525. 526. 527. 528. 529. 530. 531. 532. 533. 534. 535. 536. 537. 538. 539. 540. 541. 542. 543. 544. 545. 546. 547. 548. 549. 550. 551. 552. 553. 554. 555. 556. 557. 558. 559. 560. 561. 562. 563. 564. 565. 566. 567. 568. 569. 570. 571. 572. 573. 574. 575. 576. 577. 578. 579. 580. 581. 582. 583. 584. 585. 586. 587. 588. 589. 590. 591. 592. 593. 594. 595. 596. 597. 598. 599. 600. 601. 602. 603. 604. 605. 606. 607. 608. 609. 610. 611. 612. 613. 614. 615. 616. 617. 618. 619. 620. 621. 622. 623. 624. 625. 626. 627. 628. 629. 630. 631. 632. 633. 634. 635. 636. 637. 638. 639. 640. 641. 642. 643. 644. 645. 646. 647. 648. 649. 650. 651. 652. 653. 654. 655. 656. 657. 658. 659. 660. 661. 662. 663. 664. 665. 666. 667. 668. 669. 670. 671. 672. 673. 674. 675. 676. 677. 678. 679. 680. 681. 682. 683. 684. 685. 686. 687. 688. 689. 690. 691. 692. 693. 694. 695. 696. 697. 698. 699. 700. 701. 702. 703. 704. 705. 706. 707. 708. 709. 710. 711. 712. 713. 714. 715. 716. 717. 718. 719. 720. 721. 722. 723. 724. 725. 726. 727. 728. 729. 730. 731. 732. 733. 734. 735. 736. 737. 738. 739. 740. 741. 742. 743. 744. 745. 746. 747. 748. 749. 750. 751. 752. 753. 754. 755. 756. 757. 758. 759. 760. 761. 762. 763. 764. 765. 766. 767. 768. 769. 770. 771. 772. 773. 774. 775. 776. 777. 778. 779. 780. 781. 782. 783. 784. 785. 786. 787. 788. 789. 790. 791. 792. 793. 794. 795. 796. 797. 798. 799. 800. 801. 802. 803. 804. 805. 806. 807. 808. 809. 810. 811. 812. 813. 814. 815. 816. 817. 818. 819. 820. 821. 822. 823. 824. 825. 826. 827. 828. 829. 830. 831. 832. 833. 834. 835. 836. 837. 838. 839. 840. 84

CONCLUSION

Tous les petits reins unilatéraux atteints de néphropathie interstitielle (sauf un) dont on a pu guérir l'infection urinaire, continuent de grandir. Ils peuvent diminuer ou augmenter leur retard statural; leur taille ne régresse jamais dans nos observations, sur une période de recul allant de quelques mois à 12 ans et demi.

| Observation | Sexe | Signes Révélateurs | | Taille | T.A. | Radiologie du Petit Rein | | |
|-------------|----------|--------------------|---------------------|--------|-------|--------------------------|---------------------|--------------------|
| | | Age | Clinique | | | Taille | Temps Rénal | Voies Excr. |
| 29 | F | 6 mois | Infection à Coli | - 1 DS | 8/5 | > 3 o | Muet | Dil.+++ |
| 30 | M | 9 mois | Infection à Protéus | N | 12/9 | -1,5 o | Muet | RVU +++ |
| 31 | M
+++ | 5 11/12 | HTA grave | -1 DS | 16/10 | > 3 o | Muet | ? |
| 32 | F
+++ | 11 6/12 | Infection à Coli | N | 10/6 | -2 o | Secr. N:
Dil. PC | Dil.+++
RVU +++ |
| 33 | M
+++ | 6 semaines | Infection urinaire | N | 8/5 | -2 o | Secr. N:
Dil. PC | Dil.+++
RVU +++ |
| 34 | F
+++ | 1 an | Infection urinaire | -1 DS | 14/8 | -1 o | Muet | Dil. +
RVU +++ |

Tableau XV - Petits reins unilatéraux avec dysplasie simple.

| Radiologie du Rein Opposé | | | Histologie | Evolution |
|---------------------------|----------------------|-------------------------|----------------------|--------------|
| Taille | Temps
Rénal | Voies Excr. | du
Rein
Opposé | |
| N | Secr. N
Dilat. PC | Dilatation +
RVU ++ | | Néphrectomie |
| + 1,5 c- | Secr. N
Dilat. PC | Dilatation ++
RVU ++ | | Néphrectomie |
| + 2 c- | N | N | | Néphrectomie |
| N | N | N | N | Néphrectomie |
| N | N | RVU ++ | | Néphrectomie |
| + $\frac{1}{2}$ c- | N | N | | Néphrectomie |

2° - Explorations radiologiques

Le petit rein est muet dans 4 observations ; il existe une dilatation pyélo-calicielle dans les deux autres cas. L'atrophie rénale est importante dans 4 cas, supérieure à - 3 déviations standard dans 2 observations; elle est modérée dans 2 cas. Les voies excrétrices sont très dilatées avec reflux vésico-urétéral massif et constant comme cela est habituel (5, 6, 17). Le rein controlatéral est hypertrophié dans 3 cas; ses voies excrétrices sont anormales dans 3 observations : reflux vésico-urétéral avec ou sans dilatation.

3° - Examen histologique

La présence de ductus primitifs, de glomérules foetaux et de cartilage affirme l'existence d'une dysplasie rénale. Quatre de nos observations présentent des lésions de néphrite interstitielle (+++). L'examen histologique du rein contro-latéral pratiqué une fois (obs. 32) s'est révélé normal.

4° - Pronostic

La néphrectomie a été pratiquée dans tous les cas, à cause de l'hypertension artérielle ou de l'absence de valeur fonctionnelle du petit rein; elle a entraîné la guérison de l'infection urinaire et la disparition de l'hypertension artérielle. Le rein restant a une fonction apparemment normale.

II - LES PETITS REINS UNILATERAUX DYSPLASIQUES AVEC HYPOPLASIE SEGMENTAIRE (3 observations) (tableau XVI)

1° - Clinique

Les trois malades sont du sexe féminin; cette prédominance féminine est habituelle (7, 13, 16). Les signes révélateurs sont variables dans les trois cas : une infection urinaire, une protéinurie et des douleurs abdominales; mais le fait essentiel est l'existence d'une hypertension artérielle; celle-ci s'est trouvée rapidement évolutive chez une petite malade (obs. 36). Ces signes sont apparus tôt (13 et 16 mois) dans deux cas, plus tardivement dans un autre (6 ans 8 mois), l'hypoplasie segmentaire se révélant habituellement entre 4 et 12 ans (7, 13, 16). La taille de ces trois enfants est normale.

2° - Explorations radiologiques

La sécrétion est normale ou retardée (1 cas). L'atrophie rénale est très importante, supérieure à - 3 déviations standard dans 2 cas, de 2 déviations standard dans 1 cas. La voie excrétrice, normale dans une observation, est dilatée avec reflux vésico-urétéral massif dans les deux autres. Un des malades (obs. 35) avait été examiné à l'âge de 16 mois pour une infection urinaire. L'urographie intraveineuse montrait alors deux reins de taille normale, mais déjà une dilatation importante de l'uretère du côté du futur petit rein. Avant l'intervention, le petit rein avait été considéré comme un petit rein acquis par néphropathie interstitielle. L'examen histologique de la pièce de néphrectomie a montré qu'il s'agissait d'un petit rein dysplasique sans néphrite interstitielle. La petite taille du rein nous paraît liée à l'impossibilité de croissance de celui-ci et non pas à une atrophie.

Le rein controlatéral est hypertrophié dans un cas; dans les deux autres il est de taille et de morphologie normales.

Tableau XVI - Petits reins unilatéraux dysplasiques avec hypoplasie segmentaire

| Observation | Sexe | Signes Révélateurs | | Taille | T.A. | Radiologie du Petit Rein | | |
|-------------|------|--------------------|----------------------|--------|---------------|------------------------------|---|-----------------------|
| | | Age | Clinique | | | Taille | Temps Rénal | Voies Excr. |
| 35 | F | 16 mois | Infection à Coli | N | 12/9 | N, à 16 m
↓ -3
à 9 ans | Sécr. N
TC éti-
rées | Dilatation
RVU +++ |
| 36 | F | 13 mois | Protéinurie | N | 19/9
20/12 | ↓ -3 | N | N |
| 37 | F | 6 8/12 | Douleurs Abdominales | N | 13,5/8 | -2 | Sécr. retardée
Calices en
"Fleurs Fanées" | Dilatation
RVU +++ |

re

| | Radiologie du Rein Opposé | | | Histologie
du Rein
Opposé | Evolution |
|------|---|----------------|-----------------------|---------------------------------|--------------|
| réf. | Taille | Temps
Rénal | Voies Excrét. | | |
| +++ | + 1  | N | Dilatation +
RVU + | | Néphrectomie |
| | N | N | N | | Néphrectomie |
| ++ | N | N | N | | Néphrectomie |

3° - Examen histologique

Il s'agit de lésions bien limitées, triangulaires, taillées à l'emporte-pièce, tranchant nettement avec le parenchyme sain avoisinant. Au sein de ces zones, les glomérules sont apparemment absents ou totalement scléreux, les tubes atrophiés alternent avec les tubes pseudo-thyroïdiens. Les sections artérielles sont très nombreuses. La paroi des artères de petit calibre est le siège de lésions d'endartérite oblitérante scléro-élastique.

Dans une de nos observations, à ces lésions caractéristiques sont associées des lésions typiques de dysplasie rénale avec infiltrats et sclérose du tissu interstitiel (obs. 37).

4° - Pronostic

La néphrectomie a entraîné la disparition de l'hypertension artérielle ; l'état clinique des enfants est actuellement excellent. Le rein restant a une fonction en apparence normale.

III - LES PETITS REINS UNILATÉRAUX SANS LÉSION HISTOLOGIQUE DÉCELABLE (10 observations) (tableau XVII)

1° - Clinique

Neuf enfants sur dix sont des filles. L'infection urinaire, cinq fois à colibacilles, a toujours été le premier signe, précoce dans trois cas, avant l'âge de 18 mois. Cinq de ces enfants ont un retard statural modéré. La tension artérielle était normale pour l'âge dans 9 observations; chez une malade une hypertension artérielle nette, justiciable d'un traitement hypotenseur continu, est apparue en cours d'évolution; la biopsie du rein controlatéral a montré des lésions importantes de néphrite interstitielle (+++) (obs. 43).

| Observation | Sexe | Signes Révélateurs | | Taille | T.A. | Radiologie du Petit Rein | | |
|-------------|------|--------------------|----------------------------|----------|---------------|--------------------------|------------------------------------|----------------|
| | | Age | Clinique | | | Taille | Temps Rénal | Voies Excr. |
| 38 | F | 18 mois | Infection à Coli | - 1 DS | 8/4 | - 1,5 ♂ | Secrétion retardée calices dilatés | Dilat. RVU ++ |
| 39 | F | 2 6/12 | Infection à Entérocoques | N | 10/5 | - 1 ♂ | Secr. N Dilat. PC | Dilat. RVU ++ |
| 40 | F | 8 10/12 | Infection à Coli | N | 11/6 | - 2 ♂ | N | N |
| 41 | F | 2 4/12 | Infection à Coli | N | 10/5 | - 1 ♂ | Secr. N cal. dilat. | Dilat. RVU +++ |
| 42 | M | 3 ans | Infection urinaire | - 1,5 DS | 10,5/6 | - 1,5 ♂ | Secr. N Dilat. PC | N |
| 43 | F | 8 2/12 | Infection à Protéus | - 1 DS | 10/6
17/10 | - 1 ♂ | Secr. N TC étirées | Dilat. RVU +++ |
| 44 | F | 8 mois | Infection à Coli | - 1 DS | 9/6 | - 1,5 ♂ | Secr. N TC étirées | N |
| 45 | F | 13 mois | Infection à Pyocyaniques | N | 8/5 | - 1 ♂ | N | RVU + |
| 46 | F | 6 4/12 | Infection urinaire | N | 11/7 | - 1 ♂ | Secr. N Dilat. PC | Dilat. + |
| 47 | F | 9 2/12 | Infection à Protéus + Coli | - 1 DS | 9/5 | - 1 ♂ | Secr. N TC étirées | N |

| | Radiologie du Rein Opposé | | | Histologie du Rein Opposé | Evolution |
|-----|---------------------------|------------------------|---------------------|---------------------------|--------------------------------|
| | Taille | Temps Rénal | Voies Excr. | | Recul |
| + | + 1,5 cm | N | N | N | Recul : 2 ans
PRU : -1,5 cm |
| + | : | : | : | : | : |
| + | : | : | : | : | : |
| + | : | : | : | : | : |
| + | N | Secr. N
Dilat. PC | Dilat. +
RVU + | NI (+) | Rec. 2 6/12
PRU : -1,5 cm |
| + | : | : | : | : | : |
| + | N | N | N | : | Rec. 1 an
PRU : - 2 cm |
| +++ | N | N | Dilat. +
RVU + | N | Anti-reflux |
| + | : | : | : | : | : |
| + | + 1 cm | Secr. N
Dilat. PC | RVU + | N | Rec. 2 ans
PRU : - 1,5 cm |
| + | : | : | : | : | : |
| + | N | Secr. N
TC éti-rées | Dilat. +
RVU +++ | NI (+++) | Anti-reflux |
| + | : | : | : | : | : |
| + | N | Secr. N
TC éti-rées | RVU + | NI (+++) | rec. 9 ans
PRU : - 2 cm |
| + | : | : | : | : | : |
| + | N | N | RVU + | N | Anti-reflux |
| + | : | : | : | : | : |
| + | N | N | Dilat. ++ | : | Rec. 1 an
PRU : -1 cm |
| + | : | : | : | : | : |
| + | N | N | N | : | : |
| + | : | : | : | : | : |

2° - Exploration radiologique

La sécrétion est normale dans 9 cas, retardée dans un cas. L'atrophie rénale est modérée : de 1 déviation standard dans 6 cas, de 1,5 déviation standard dans 3 cas et de 2 déviations standard dans un seul cas. Les voies excrétrices sont nettement dilatées avec reflux vésico-urétéral massif dans 4 cas; dans 2 cas il existe soit une dilatation, soit un reflux vésico-urétéral isolé; les voies excrétrices ne sont normales que dans 4 observations.

Le rein controlatéral sécrète toujours normalement; sa taille est augmentée modérément dans 2 cas. Les voies excrétrices ne sont normales que dans 3 observations : trois fois il existe une dilatation avec reflux vésico-urétéral, une fois une dilatation isolée et trois fois un reflux isolé.

3° - Examen histologique

L'examen histologique pratiqué sur des fragments prélevés par biopsie chirurgicale ne montre aucune lésion de néphrite interstitielle, ni de dysplasie. Le rein controlatéral a été examiné sept fois : dans 4 observations l'histologie était normale mais dans une observation il existait des lésions discrètes (+) de néphrite interstitielle et dans 2 observations des lésions intenses (+++).

4° - Pronostic

Il est favorable, l'infection urinaire étant toujours jugulée par un traitement médical anti-infectieux, parfois complété par une intervention anti-reflux (4 obs.). La taille du rein augmente dans 4 observations après une évolution allant de 1 à 2 ans; par contre elle ne se modifie pas dans 2 autres cas.

5° - Interprétation

Ces 10 observations de petits reins unilatéraux, sans lésion histologique décelable, se rapprochent du groupe des petits

Tableau XVIII - Etude comparée des petits reins unilatéraux de l'enfant d'après leur (Le chiffre indique la fréquence en pourcentage de chaque caractère).

| Type
Histologique | Sexe | Age
(découverte) | Signe
Clinique
Révélateur | T.A. | Radiologie du Petit Rein | | | Re |
|--|----------|-----------------------------|---------------------------------|------------|-----------------------------|------------|-----------------|----|
| | | | | | Taille | Secrétion | Voie
Excr. | Te |
| Néphropathie
Interstitielle
28 cas | F
78 | 2 à 5 ans
50 | Infection
81 | N
97 | - 1 à
- 1,5
71 | N
75 | Anomalie
79 | |
| Dysplasie
Simple
6 cas | F
50 | < 1 an
66 | Infection
83 | HTA
50 | > 2
83 | Muet
66 | Anomalie
100 | |
| Hypoplasie
Segmentaire
3 cas | F
100 | Variable
< 16 mois
66 | Variable | HTA
100 | > - 2
100
> - 3
66 | N
66 | Anomalie
66 | + |
| Sans Lésion
décelable
10 cas | F
90 | 2 à 10 ans
80 | Infection
100 | N
90 | - 1 à
- 1,5
90 | N
90 | Anomalie
60 | |

NI * = Néphropathie Interstitielle.

Classification histologique

| Radiologie et biopsie du Rein Opposé | | | | Evolution |
|--------------------------------------|-------|------------|----------------------|------------------|
| Maladie | Secr. | Voie Excr. | Histologie | |
| N | N | Anomalie | 10 biopsies | Néphrectomie 21 |
| 71 | 100 | 46 | N 8 cas
NI* 2 cas | Antireflux 32 |
| N | N | Anomalie | | Néphrectomie 100 |
| 50 | 100 | 50 | | |
| 1 c- | N | Anomalie | | Néphrectomie 100 |
| 33 | 100 | 33 | | |
| N | N | Anomalie | 7 biopsies | Antireflux 40 |
| 80 | 100 | 70 | N 4 cas
NI 3 cas | |

reins avec néphropathie interstitielle par leurs caractères cliniques et radiologiques (tableau XVIII). Ils sont dissociés de ce groupe à cause de l'absence de lésion histologique.

Cette distinction mérite d'être discutée. Certes il peut s'agir d'une hypoplasie simple, associée dans 6 cas à une malformation de la voie excrétrice; mais il est possible que la biopsie chirurgicale ait intéressé une zone saine, le reste du parenchyme pouvant être le siège de lésions de néphrite interstitielle. Cependant, la fréquence de ces petits reins paraît bien grande (10 observations sur 49) pour qu'il ne soit qu'une entité créée par une biopsie malencontreuse en zone saine. Il faudrait que le prélèvement ait été fait une fois sur cinq par malchance dans une zone épargnée par la néphropathie interstitielle. Une telle éventualité est peu probable; les petits reins avec hypoplasie simple, c'est-à-dire avec réduction du nombre des néphrons sans néphropathie interstitielle, représentent une variété dont l'existence nous paraît certaine.

Nota : Deux observations de petit rein avec étude histologique ont été écartées de cette classification. Dans un cas il s'agissait de lésions glomérulaires centripètes sans altération du tissu interstitiel. Dans l'autre cas il s'agissait d'une glomérulo-néphrite extra-membraneuse; ces lésions observées sur une biopsie à l'aiguille dans chacun des reins étaient sûrement un épiphénomène survenant par hasard chez un enfant présentant vraisemblablement une hypoplasie rénale simple unilatérale.

est présente de façon quasi-constante (23 observations sur 28) dans ce groupe ; l'atrophie rénale est modérée, moins importante que celle observée dans les petits reins dysplasiques; la morphologie radiologique des petits reins avec néphrite interstitielle est particulière, bien différente de celle des petits reins avec dysplasie. L'artériographie montre toujours le même aspect de petites artères sans diminution progressive du tronc de l'artère rénale comme cela a été décrit chez l'adulte (9). Cet examen n'apporte à notre avis aucun argument en faveur du caractère acquis ou congénital d'un petit rein.

Il existe plusieurs objections à cette conception et notre conclusion est que le petit rein avec néphropathie interstitielle est d'origine congénitale chez l'enfant. Nos arguments sont d'ordre clinique, radiologique, histologique et évolutif :

- arguments cliniques

Le dépistage de ces petits reins peut être très précoce, parfois même dès la période néo-natale (obs. 25). L'existence d'une infection urinaire n'est pas spécifique des petits reins avec néphropathie interstitielle; elle s'observe avec la même fréquence au cours des reins dysplasiques dont l'origine congénitale est certaine.

- arguments radiologiques

L'urographie intraveineuse et les explorations urologiques montrent la fréquence des néphropathies associées du côté du petit rein et de l'autre côté. Ces uropathies sont semblables à celles observées au cours des petits reins dysplasiques. On peut affirmer dans certains cas (9 observations) qu'elles ne sont pas la cause de l'infection puisqu'elles résistent à un traitement anti-infectieux urinaire prolongé, ce qui traduit bien leur caractère malformatif.

Nous avons étudié l'atrophie des petits reins en fonction du délai existant entre la date des premières manifestations cliniques et la date de la découverte de ce petit rein (tableau XIX). Il nous est facile de constater qu'il n'existe aucun rapport constant entre le degré d'atrophie du petit rein et ce délai, comme on pourrait s'y attendre si l'infection urinaire était responsable de l'atrophie. En effet ce délai représente la période d'agression clinique subie par le petit rein, c'est-à-dire dans presque tous les cas la durée de l'infection urinaire à l'origine de la néphropathie interstitielle.

- arguments histologiques

A côté des petits reins avec dysplasie et des petits reins atteints de lésions de néphrite interstitielle, il existe des petits reins avec hypoplasie simple sans néphropathie interstitielle. Nous en avons observé 10 cas vérifiés histologiquement. Cette variété de petits reins, quelles que soient les réserves que nous avons faites sur la signification absolue d'une biopsie, nous paraît exister réellement.

D'autre part, le fait que des lésions de néphrite interstitielle, deux fois intenses (+++), aient été découvertes à la biopsie du rein controlatéral dans 3 cas de petits reins histologiquement normaux et dans 2 cas de petits reins atteints eux-mêmes de néphropathie interstitielle, prouve que le développement normal d'un rein est compatible avec une néphropathie interstitielle.

Nous avons également comparé l'intensité des lésions de la néphropathie interstitielle en fonction du délai existant entre le début des signes cliniques et la découverte du petit rein (tableau XX). Nos constatations sont du même ordre que celles établies à propos du retard de taille du petit rein en fonction de ce même délai : il n'existe aucun parallèle entre la durée

Tableau XIX - Etude de l'hypotrophie du PRU* en fonction du délai existant entre le début des signes cliniques et la découverte du PRU (nombre de cas)

| Hypotrophie | 0 à 6 mois | 6 mois à 2 ans | 2 à 5 ans | > 5 ans |
|-------------|------------|----------------|-----------|---------|
| - 1 - | 2 | 2 | 3 | |
| - 1,5 - | 9 | | 2 | 2 |
| - 2 - | 2 | 2 | 1 | 2 |
| - 3 - | | 1 | | |

Tableau XX - Etude de l'intensité des lésions de néphrite interstitielle en fonction du délai existant entre le début des signes cliniques et la découverte du PRU (nombre de cas)

| Intensité des lésions | 0 à 6 mois | 6 mois à 2 ans | 2 à 5 ans | > 5 ans |
|-----------------------|------------|----------------|-----------|---------|
| NI + | 3 | 2 | | 2 |
| NI ++ | 3 | 2 | 3 | 1 |
| NI +++ | 6 | 6 | 1 | |

de l'agression clinique et l'intensité des lésions. Il serait intéressant de reprendre les observations de tous ces petits reins dans un délai plus éloigné et d'étudier de nouveau leur histologie en parallèle avec leur croissance alors que l'agression a été supprimée, c'est-à-dire après guérison de l'infection urinaire.

- arguments évolutifs

Leur intérêt est primordial. Dans notre expérience nous n'avons jamais observé, dans des délais allant de quelques mois à 12 ans et demi, d'atrophie véritable d'un rein, c'est-à-dire la diminution réelle de la taille d'un petit rein. Nos petits reins ont toujours grandi, de façon inférieure à la normale (obs. 7 et 9) ou normale (18 observations) puisqu'ils sont restés dans la même déviation standard; leur croissance a même pu être plus importante que celle du rein opposé puisque le petit rein, tout en restant trop petit, a rattrapé une partie de son insuffisance staturale (obs. 13, 21, 22).

En d'autres termes il semble y avoir dans le développement du rein chez l'enfant avec néphropathie interstitielle une compétition entre la croissance du rein et cette néphropathie interstitielle; celle-ci ne nous paraît pas capable d'arrêter la croissance d'un rein chez l'enfant, tout au moins à partir du moment où le diagnostic de petit rein étant posé, si celui-ci est surveillé et l'infection urinaire jugulée.

CONCLUSION

— — — — —

A partir de 28 observations, nous nous sommes attachés à préciser les aspects cliniques, radiologiques et histologiques des petits reins unilatéraux de l'enfant atteint de néphropathie interstitielle. Tous ces petits reins définis d'après les critères de Hodson (10) ont été l'objet d'une biopsie qui a montré des lésions de néphrite interstitielle.

Les malades sont habituellement âgés de plus de 2 ans (24 cas) et il existe une nette prédominance féminine (22 cas). L'infection urinaire qui constitue le signe révélateur habituel (23 cas) est presque constante, elle est parfois associée à des signes urinaires, des douleurs abdominales et lombaires, à une hématurie ou à une protéinurie. La tension artérielle est normale pour l'âge. Le développement statuel est satisfaisant.

Les explorations radiologiques du petit rein montrent le plus souvent (20 cas) une atrophie rénale modérée de l'ordre de - 1 à - 1,5 déviation standard. La sécrétion est normale trois fois sur quatre (21 cas) mais peut être retardée (4 cas); le rein est muet dans 3 observations. Les tiges calicielles sont étirées et fines dans 13 cas, les calices un peu dilatés dans 12 cas et les anomalies urétérales sont très fréquentes (22 cas) : reflux vésico-urétéral massif, dilatation urétérale avec ou sans reflux. Au total il existe un reflux vésico-urétéral dans 19 observations et une dilatation des voies excrétrices dans 14 observations.

Le rein controlatéral, dont la taille est normale ou augmentée, a une sécrétion toujours normale mais sa voie excrétrice ne l'est pas toujours : reflux vésico-urétéral fréquent (12 cas), anomalies pyélo-calicielles parfois (5 cas).

La scintigraphie rénale confirme l'existence du petit rein unilatéral. La mesure du taux de fixation du mercure radio-actif est intéressante pour évaluer d'une part son caractère fonctionnel et d'autre part pour déterminer une néphropathie bilatérale si la fixation globale est inférieure à 47 % comme l'a montré la confrontation de la scintigraphie avec les données anatomo-radiologiques. Néanmoins cet examen peut se trouver en contradiction avec la radiologie (taille, sécrétion et voies excrétrices du rein opposé normales) et la biopsie (histologie normale) comme dans 3 de nos observations (obs. 4, 6, 18) où le taux de fixation global est inférieur à 47 %. Un taux de fixation nul ou négligeable est un argument de poids dans la décision d'une néphrectomie. Sa valeur n'est cependant pas absolue; cet examen est toujours confronté avec la clinique, la radiologie et la biologie. D'ailleurs, la valeur fonctionnelle de chaque rein peut être déterminée par des épreuves sélectives; ces examens, comme les clearances de l'inuline et du PAH pour chaque rein, toutefois de technique délicate, peuvent contre-indiquer la néphrectomie en montrant soit une fonction diminuée mais raisonnable du petit rein, soit un déficit fonctionnel du rein opposé (19).

Le petit rein présente toujours des lésions de néphropathie interstitielle :

- une fois sur quatre discrètes (+) : modeste infiltrat ou petit foyer de fibrose interstitielle (7 cas).
- une fois sur trois moyennes (++) : retentissement glomérulaire et tubulaire (9 cas).
- le plus souvent intenses (+++) : plusieurs foyers distants les uns des autres (12 cas).

Dans 10 observations le rein controlatéral a subi une biopsie : huit fois ce rein opposé était normal; dans 2 observations on

a relevé des lésions de néphrite interstitielle, une fois discrètes (+), une fois moyennes (++).

L'attitude vis à vis de ces petits reins a été variable :

- une néphrectomie a été pratiquée six fois chez ces 28 malades. Elle a paru utile car le petit rein semblait avoir perdu toute valeur fonctionnelle, le rein controlatéral assurant un fonctionnement satisfaisant comme l'avait vérifié la mesure du taux de fixation du mercure radioactif et les épreuves fonctionnelles. Elle a été suivie dans tous les cas d'une disparition de l'infection urinaire.
- Le traitement médical conduit avec rigueur a entraîné la guérison de l'infection urinaire chez 13 malades; les anti-infectieux urinaires ont été adaptés suivant les germes trouvés dans les urines en fonction de l'antibiogramme et administrés pendant au moins six mois après la disparition de l'infection.
- L'existence d'un reflux vésico-urétéral pose des problèmes particuliers. Il peut disparaître totalement en même temps que l'infection urinaire sous l'effet du traitement anti-infectieux comme dans 4 de nos observations (obs. 4, 5, 8, 14). Dans 2 observations le reflux qui était bilatéral n'a disparu que du côté du rein sain, tout en persistant du côté du petit rein (obs. 12 et 16). Un seul reflux, bilatéral, est resté inchangé malgré la disparition de l'infection (obs. 9).

Neuf interventions anti-reflux ont été pratiquées en raison de la persistance à la fois du reflux vésico-urétéral et de l'infection. Sauf dans un cas, l'opération anti-reflux a toujours été bilatérale, même dans une observation où le reflux ne semblait exister que du côté du petit rein. La cure du reflux a entraîné une guérison de l'infection urinaire qui s'est maintenue avec un recul de quelques mois à plus

de 2 ans dans 7 observations sur 9, les deux autres malades récemment opérés, étant toujours sous traitement. Le reflux vésico-urétéral n'a, dans notre expérience, jamais récidivé.

L'évolution des petits reins unilatéraux atteints de néphropathie interstitielle, qui ont subi un traitement conservateur a été la suivante : tous, sauf un, ont continué de grandir; 3 petits reins ont même rattrapé leur retard de taille (obs. 13, 21 et 22); 3 petits reins ont gardé une croissance staturale inférieure à la normale, aggravant leur insuffisance de taille et passant dans une déviation standard inférieure (obs. 5, 7, 9). Les autres ont eu une croissance qui leur a permis de rester dans la même déviation standard.

Au total avec un recul variant de quelques mois à 12 ans et demi nous n'avons jamais constaté d'atrophie rénale véritable, c'est-à-dire de diminution vraie de la taille d'un petit rein.

Parmi les 49 observations de petits reins unilatéraux qui ont été l'objet d'un examen histologique, les 28 petits reins avec néphrite interstitielle tels que nous venons de les définir se distinguent, d'après nos observations, des petits reins sûrement congénitaux, c'est-à-dire des petits reins avec dysplasie simple et des petits reins dysplasiques avec hypoplasie segmentaire, et des petits reins sans lésion histologique décelable avec simple diminution du nombre de néphrons :

- les petits reins avec dysplasie simple (6 cas).
trois enfants sur 6 sont des filles; l'infection urinaire constitue le signe révélateur dans 5 cas, découverte quatre fois avant l'âge de 1 an. Il existe une hypertension artérielle sévère dans 2 observations, modérée dans une autre. La taille du petit rein est supérieure à - 2 déviations standard dans 5 observations ; le rein est muet dans 4 cas et il existe toujours une anomalie de la voie excrétrice (reflux vésico-

urétéral et dilatation associés ou non). Le rein controlatéral, discrètement hypertrophié trois fois sur six a une sécrétion normale mais ses voies excrétrices ne sont strictement normales que dans 3 cas. L'examen histologique peut montrer des lésions de néphropathie interstitielle associée mais la présence de ductus primitifs, de glomérules foetaux et de cartilage affirme le diagnostic. Enfin, ce petit rein aboutit toujours à une néphrectomie pour persistance de l'infection urinaire ou, plus rarement, pour hypertension artérielle; celle-ci a entraîné leur disparition.

- petits reins dysplasiques avec hypoplasie segmentaire (3 observations). Les trois malades sont des filles comme cela est habituel (7, 13, 16). Les signes révélateurs sont très variables mais ont toujours permis de découvrir une hypertension artérielle; deux enfants étaient âgés de 13 et 16 mois, mais le début des signes cliniques est habituellement situé entre 4 et 12 ans comme dans notre troisième observation (7, 13, 16). L'hypotrophie rénale est très importante supérieure à - 3 déviations standard dans 2 cas et supérieure à - 2 déviations standard dans un cas, et la voie excrétrice est anormale dans 2 observations (reflux vésico-urétéral avec dilatation). L'aspect histologique est caractéristique : il s'agit de lésions bien limitées, triangulaires, tranchant avec le parenchyme sain avoisinant; les glomérules sont absents ou scléreux et les tubes atrophiques alternent avec des plages de tubes "pseudo-thyroïdiens"; il existe des lésions d'endartérite oblitérante; on peut trouver des lésions typiques de dysplasie avec même des infiltrats interstitiels associés. La néphrectomie entraîne toujours la guérison de l'hypertension artérielle, le rein controlatéral étant apparemment normal.
- petits reins sans lésion histologique décelable (10 cas). Neuf enfants sur 10 sont des filles; l'infection urinaire a toujours été le signe révélateur, trois fois avant l'âge de

18 mois. Un seul de ces malades a présenté une hypertension artérielle apparue secondairement et contrôlée par un traitement hypotenseur. L'hypotrophie rénale est modérée de l'ordre de - 1 à - 1,5 déviation standard; la sécrétion est normale mais la voie excrétrice présente des anomalies dans 6 observations (reflux vésico-urétéral et dilatation associés ou non). Le rein opposé, de taille normale huit fois sur dix, secrète normalement; sa voie excrétrice est très souvent anormale : reflux vésico-urétéral et dilatation associés ou non dans 7 observations.

L'examen histologique de ces petits reins est toujours normal. Ces petits reins étant très proches cliniquement et radiologiquement des petits reins atteints de lésions de néphrite interstitielle, on pourrait penser à une défaillance de la biopsie chirurgicale dont le prélèvement aurait malencontreusement été fait en zone saine. Cependant leur grande fréquence (20 %) parmi les petits reins vérifiés histologiquement nous fait croire à leur entité, car il faudrait une grande malchance pour que ce prélèvement ait été effectué une fois sur cinq en dehors des lésions. Une biopsie du rein controlatéral a été pratiquée chez 7 de nos malades; or si quatre fois elle s'est révélée normale, dans 3 observations on trouve des lésions de néphrite interstitielle, discrètes (+) dans un cas, mais intenses (+++) dans 2 cas, ce qui prouve bien que le développement normal d'un rein est compatible avec une néphropathie interstitielle.

Le traitement anti-infectieux a jugulé l'infection urinaire dans 6 observations; une intervention anti-reflux a eu raison de l'infection dans les 4 observations où le seul traitement médical avait échoué.

La signification des petits reins unilatéraux atteints de néphropathie interstitielle reste discutée. Deux hypothèses sont habituellement invoquées pour expliquer la petite taille des reins :

- le petit rein pourrait être acquis et correspondrait à une atrophie du parenchyme rénal à la suite d'une néphropathie interstitielle créée par l'infection, elle-même souvent entretenue par un reflux vésico-urétéral.
- le petit rein serait congénital et la diminution de volume et du nombre des néphrons serait liée à une agression durant la vie intra-utérine; la néphropathie interstitielle est surajoutée et ne fait que gêner le développement d'un rein primitivement pathologique.

Dans notre travail, nous nous sommes efforcés, sans idée préconçue, de rechercher des arguments en faveur de l'une ou l'autre de ces hypothèses. Notre conclusion est que le petit rein est d'origine congénitale chez l'enfant. Nos arguments sont d'ordre clinique, radiologique, histologique et évolutif. Il nous paraît nécessaire de les résumer successivement :

- arguments cliniques.

Le dépistage de ces petits reins atteints de lésions de néphrite interstitielle peut être très précoce, parfois même dès la période néo-natale. L'existence d'une infection urinaire n'est pas spécifique de ces petits reins; elle s'observe avec la même fréquence au cours des reins dysplasiques dont l'origine congénitale est certaine.

- arguments radiologiques.

L'urographie intraveineuse et les explorations urologiques montrent la fréquence des néphropathies associées du côté du petit rein et de l'autre côté. Ces uropathies sont semblables à celles observées au cours des petits reins dysplasiques. On peut affirmer dans certains cas qu'elles ne sont pas la cause de l'infection puisqu'elles résistent à un traitement anti-infectieux urinaire prolongé, ce qui traduit bien leur caractère malformatif.

- arguments histologiques.

A côté des petits reins avec dysplasie et des petits reins atteints de lésions de néphrite interstitielle, il existe des petits reins avec hypoplasie simple sans néphropathie interstitielle. Nous en avons observé 10 cas vérifiés histologiquement. Cette variété de petits reins, quelles que soient les réserves que nous avons faites sur la signification absolue d'une biopsie, nous paraît exister réellement.

D'autre part, le fait que des lésions de néphrite interstitielle, deux fois intenses (+++), aient été découvertes à la biopsie du rein controlatéral dans 3 cas de petits reins histologiquement normaux et dans 2 cas de petits reins atteints eux-mêmes de néphropathie interstitielle, prouve que le développement normal d'un rein est compatible avec une néphropathie interstitielle.

- arguments évolutifs.

Ils ont un intérêt tout particulier. Dans notre expérience nous n'avons jamais observé, dans des délais allant de quelques mois à 12 ans et demi, d'atrophie véritable d'un rein, c'est-à-dire la diminution réelle de la taille d'un petit rein. Nos petits reins ont toujours grandi, de façon inférieure à la normale (obs. 7 et 9) ou normale (18 observations) puisqu'ils sont restés dans la même déviation standard; leur croissance a même pu être plus importante que celle de l'autre rein puisque le petit rein, tout en restant trop petit, a rattrapé une partie de son insuffisance staturale (obs. 13, 21, 22).

En d'autres termes, il semble y avoir dans le développement du rein chez l'enfant avec néphropathie interstitielle une compétition entre la croissance du rein et cette néphropathie interstitielle; celle-ci ne nous paraît pas capable d'arrêter la croissance d'un rein chez l'enfant, tout au moins, à partir

du moment où le diagnostic de petit rein étant posé, si celui-ci est surveillé et l'infection jugulée.

Le traitement anti-infectieux nous paraît donc primordial ; il faut arriver à la stérilisation complète des urines, la contrôler régulièrement. Le traitement médical adapté suivant le germe trouvé dans les urines, d'après sa sensibilité aux anti-infectieux urinaires, au besoin la cure chirurgicale d'un reflux sont des armes essentielles qu'il faut utiliser avec persévérance et avec la plus grande rigueur.

Il serait intéressant de comparer cette série de petits reins atteints de néphropathie interstitielle, traités et désinfectés, avec une série de petits reins qui n'ont pu être l'objet d'une surveillance aussi stricte.

VU, le Président de Thèse,

VU, le Doyen,

M. le Professeur LAPLANE

M. le Professeur LOYGUE

VU, le Recteur,

M. MALLET

12-17-1911

12-17-1911

12-17-1911

12-17-1911

12-17-1911

12-17-1911

12-17-1911

12-17-1911

12-17-1911

12-17-1911

12-17-1911

12-17-1911

12-17-1911

12-17-1911

- 9 - HELENON C., FILLASTRE J.P. - Radiologie des néphrites interstitielles. Rev. Prat. (Paris), 1966, 26, 2203-2218.
- 10 - HODSON C.J., DREWE J.A., SARN M.N., KING A. - Renal size in normal children. A radiographic study during life. Arch. Dis. Child., 1962, 37, 616.
- 11 - JEAN R., BONNET H., DUMAS R. - Hypertension artérielle d'origine rénale chez l'enfant. Méd. infant. 1966, 73, 377-394.
- 12 - LEFEBVRE J., PLAINFOSSE M.C., HABIB R., NORTHWY M. - Confrontations anatomo-radiologiques dans les petits reins unilatéraux chez l'enfant. Ann. Pédiat., 1965, 12, 280.
- 13 - MOZZICONACCI P., ATTAL C., BOISSE J., PHAM, HUN TRUNG M.T., GUY-GRAND D., DURAND C. - Hypoplasie rénale segmentaire chez l'enfant. Ann. Pédiat. 1968, 15, 337-351.
- 14 - PONTE C., LAFRANCE L., ADENIS L. - Hypertension artérielle maligne de l'enfant avec hypoplasie rénale unilatérale. Etude de 2 observations. Pédiatrie, 1964, 19, 241-249.
- 15 - RAYNAUD C., ROYER P. - Intérêt du Hg radioactif dans l'exploration morphologique et fonctionnelle du rein chez l'enfant. Journées Parisiennes de Pédiatrie, 1969, 103-113, Paris Ed. Méd. Flammarion.
- 16 - ROYER P. - L'hypertension artérielle rénovasculaire chez l'enfant. In : Journées Parisiennes de Pédiatrie. 1969, Ed. Méd. Flammarion, Paris 161-186.
- 17 - RUBINSTEIN M., MEYER R., BERNSTEIN J. - Congenital abnormalities of the urinary system. A post-mortem survey of developmental anomalies and acquired congenital lesions in a children's hospital. J. Pédiat., 1961, 58, 356.

- 18 - VIALAS M. - Hypertension artérielle d'origine rénale unilatérale chez l'enfant. Revue générale. Chir. Infant., 1963, 4, 77-91.
- 19 - ERICSSON - The Small Kidney - (Simpson Smith Memorial Lecture, given at the Hospital For Sick Children, Great Ormont Street, London 1969) Acquisition en Chirurgie Infantile, 1970, Tome I, Masson Editeur.
